© С.О. РЯБЫХ И ДР., 2020 © S.O. RYABYKH ET AL., 2020

ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА И КОНЕЧНОСТЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С МИОДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Протокол межгосударственного консенсуса

С.О. Рябых, П.В. Очирова, Д.М. Савин, 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

В современных реалиях иногда возникают ситуации, когда принятие клинических решений не может опираться на нормативные документы либо из-за их отсутствия, либо по экономическим причинам (например, невозможности обеспечения пациентов в полном объеме современными автоматизированными средствами ортезирования и позиционирования), либо из-за организационно-юридической ситуации (например, отсутствия регистрации на территории страны вновь появляющихся лекарственных препаратов). В подобных условиях национальные клинические рекомендации, которые должны базироваться на исследованиях высокого уровня доказательности, не могут быть быстро приняты и утверждены не только в силу перечисленных выше причин, но и из-за этической и финансовой невозможности воспроизведения соответствующих исследований на территории нашей страны.

Особую важность такие ситуации приобретают при редких и тяжелых заболеваниях, в отношении которых в мире в последнее время достаточно быстро меняются тактические подходы. Так, появление новых таргетных препаратов меняет стратегию на лечение заболевания с тренда улучшения качества жизни пациентов и ее существенное увеличение за счет медицинского и социального сопровождения пациентов. В этой связи крайне важно определить вектор дифференцированного подхода с четкой постановкой целей лечения/реабилитации и контрольных точек для оценки их эффективности. Исходя из реальности нашей жизни, в подобных условиях согласованное решение специалистов может рассматриваться и как альтернатива отсутствующим клиническим рекомендациям, помогающая практическим врачам предпринимать те или иные лечебные действия, и как потенциальная платформа для их разработки.

На страницах журнала уже опубликованы работы в формате «практические рекомендации», посвященные патологии позвоночника при редких нозологиях: последствиям спинно-мозговых грыж, мукополисахаридозам. Однако патологию позвоночника при нейромышечных заболеваниях, на наш взгляд, правильно рассматривать с позиции поражения опорно-двигательного аппарата, что требует и иного дизайна представления аргументированной тактики.

Миодистрофия Дюшенна представляет собой одно из таких относительно редких, но крайне тяжелых заболеваний, естественное течение которых неизбежно приводит к тяжелейшей нейроортопедической патологии, а при определенных формах и течении без медицинской и социальной поддержки — к гибели пациентов. Эта нозология и открывает серию таких работ.

Группа отечественных и зарубежных специалистов, имеющих опыт хирургического и ортопедического лечения больных миодистрофией Дюшенна, сочла возможным адаптировать имеющиеся зарубежные рекомендации на эту тему к реалиям нашей действительности.

Редакция журнала, впервые принимая решение опубликовать материал в подобном формате, считает, 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. Форма консенсуса (соглашения) экспертов в такой ситуации, по нашему общему мнению, будет допустимой и полезной.

С.О. Рябых, А.Ю. Мушкин

Цель исследования. Алгоритмизация диагностики и лечения ортопедического синдрома у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД) на основе оценки уровня доказательности литературных данных.

Материал и методы. Консенсус представляет собой адаптированный для использования в странах постсоветского пространства вариант основных зарубежных протоколов (основой консенсуса является протокол TREAT NMD), а также работ, систематизированных на основании уровня доказательности, отражающих современные подходы к диагностике и реабилитации (в том числе хирургической) деформаций позвоночника и конечностей у пациентов с МДД. Рекомендации базируются на основе данных литературы и собственном опыте авторов. Поиск в электронных базах данных производили на платформах Medline, Embase, Web of Science и Cochrane Library. Предпочтение отдавалось работам, которые могли 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. Ме-

тоды, 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. В консенсусе отражены аспекты клинического обследования, респираторной поддержки и постурального контроля в зависимости от функционального уровня, консервативного лечения и хирургического лечения деформаций позвоночника и конечностей, оценки анестезиологического риска, предоперационного, интраоперационного и послеоперационного ведения пациентов с МДД.

Заключение. Деформации позвоночника и нижних конечностей при МДД являются частым проявлением естественного течения основного заболевания, с развитием вторичной ортопедической патологии, вызывая не только грубое нарушение функции передвижения и опорности, но и нарушение функции внутренних органов. Это требует как детальной оценки общесоматического, неврологического статуса в целом, так и особенностей поражения осевого скелета и конечностей в частности, что достигается детальным предоперационным мультидисциплинарным обследованием для тщательной оценки рисков осложнений, а также грамотного сопровождения пациента в зависимости от функционального статуса и вне зависимости от возраста. Применение методик хирургического лечения ортопедической патологии при МДД с доказанной эффективностью достоверно улучшает самообслуживание, качество жизни пациентов и их окружения, улучшает баланс туловища, помогает сохранить функцию внешнего дыхания и возможность вертикализации.

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна, хирургия позвоночника, деформации позвоночника, деформации конечностей, ортопедический синдром, консервативное лечение, хирургическое лечение.

Для цитирования: *Рябых С.О., Очирова П.В., Савин Д.М., Третьякова А.Н., Попков Д.А., Рябых Т.В., Щурова Е.Н., Сайфутдинов М.С. Деформации позвоночника и конечностей у пациентов с миодистрофией Дюшенна: особенности клиники, диагностики и лечения. Протокол межгосударственного консенсуса // Хирургия позвоночника. 2020. Т. 17. № 1. С. 61–77.*

DOI: http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.1.61-77.

DEFORMITIES OF THE SPINE AND LIMBS IN PATIENTS WITH DUCHENNE MYODYSTROPHY: CLINICAL FEATURES, DIAGNOSIS AND TREATMENT. INTERSTATE CONSENSUS PROTOCOL

S.O. Ryabykh, P.V. Ochirova, D.M. Savin, A.N. Tretjakova, D.A. Popkov, T.V. Ryabykh, E.N. Shchurova, M.S. Saifutdinov
The Russian Ilizarov Scientific Center for Reconstructive Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia

Objective. To develop an algorithm for the diagnosis and treatment of orthopedic syndrome in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) based on an assessment of the evidence level of published data.

Material and Methods. Consensus is a version of the main foreign protocols adapted for use in post-Soviet countries (the basis of consensus is the TREAT NMD protocol: treatnmd.ncl.ac.uk/care/dmd/diagnosis-management-DMD), as well as of works systematized on the basis on evidence level and reflecting modern approaches to the diagnosis and rehabilitation (including surgical) of spinal and limb deformities in patients with Duchenne myodystrophy. The recommendations are based on literature data and the authors' own experience. Search in electronic databases was performed on the Medline, Embase, Web of Science and Cochrane Library 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. The search depth was 5 years. Methods used to assess the quality and strength of the evidence were expert consensus and assessment of significance in accordance with the rating scheme. Methods used to analyze evidence were reviews of published meta-analyzes and systematic reviews with evidence tables.

Results. The consensus reflects aspects of clinical examination, respiratory support and postural control depending on the functional level, conservative and surgical treatment of spinal and limb deformities, anesthesia-related risk assessment, and preoperative, intraoperative and postoperative management of patients with DMD.

Conclusion. Deformities of the spine and lower extremities in DMD are frequent manifestation of the natural history of the underlying disease with the development of secondary orthopedic pathology, causing not only a severe violation of the function of movement and support, but also a violation of the function of internal organs. This requires a detailed assessment of the general somatic and neurological status in general, and the characteristics of the damage to the axial skeleton and extremities in particular. This is achieved by a detailed preoperative multidisciplinary examination to thoroughly assess the risks of complications and to skillfully follow-up a patient depending on functional status and regardless of age. The use of surgical treatment techniques for orthopedic pathology in DMD with proven effectiveness significantly improves self-care, the quality of life of patients and their closest persons, improves the balance of the body, and helps to maintain the function of external respiration and the possibility of verticalization.

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

Please cite this paper as: *Ryabykh SO, Ochirova PV, Savin DM, Tretjakova AN, Popkov DA, Ryabykh TV, Shchurova EN, Saifutdinov MS. Deformities of the spine and limbs in patients with Duchenne myodystrophy: clinical features, diagnosis and treatment. Interstate consensus protocol. Hir. Pozvonoc. 2020;17(1):61–77. In Russian.*

DOI: http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.1.61–77.

Консенсус представляет собой адаптированный для использования в странах постсоветского пространства вариант основных зарубежных протоколов (основой консенсуса является протокол TREAT NMD: treatnmd.ncl.ac.uk/care/dmd/diagnosis-management-DMD), а также работ, систематизированных на основании уровня доказательности, отражающих современные подходы к диагностике и реабилитации (в том числе хирургической) деформаций позвоночника и конечностей у пациентов с миодистрофией Дюшенна (МДД).

Дизайн материала повторяет ранее опубликованные варианты литературного обзора по лечению патологии позвоночника при постММС-синдроме, мукополисахаридозах, а также будет взят за основу при обзорах другой нейроортопедической патологии.

Включение в состав экспертов широкой группы авторов, работающих в учреждениях различной направленности (в основном ортопедических), неслучайно и отражает три основных аспекта. Во-первых, консенсус должен базироваться на доказательной диагностической и лечебно-тактической базе, тем более при автохтонно прогрессирующих заболеваниях. Во-вторых, именно профильным централизованным учреждениям отведена роль экспертных центров для оценки тяжести ортопедических осложнений основного неврологического заболевания, а также оценке возможности, сроков, объема ортопедической помощи, в том числе оперативной. В третьих, необходим межэкспертный инструмент оценки и ведения, регламентирующий действия практических врачей (в том числе с позиции юридической ответственности и защиты) с учетом реальных возможностей и проблем организации неврологической и ортопедохирургической помощи при таких заболеваниях. Это особенно важно при отсутствии на сегодняшний день эффективно работающей региональной системы многопрофильного ведения таких пациентов, включающей оценку соматической, пульмонологической поддержки, ортопедического и функционального статусов, а также ортезно-аппаратного медико-технического (технические средства реабилитации) обеспечения.

Ортопедический синдром при МДД можно рассматривать только в рамках междисциплинарной оценки прогноза, ведения и лечения пациентов.

МДД представляет собой комплекс нарушений, ведение которых требует координации действий различных специалистов для обеспечения лечения и сопровождения пациентов. Каждый аспект является частью междисциплинарного взаимодействия (рис. 1), в том числе активного взаимодействия больного и его семьи со специалистом-медиком (координатором). Роль координатора медицинской помощи в зависимости от местных особенностей ее организации могут выполнять многие специалисты – неврологи или детские неврологи, реабилитологи, нейрогенетики, педиатры или врачи первичного звена медицинской помощи, а также другие. Важно, чтобы специалист, отвечающий за координацию медицинской помощи, знал о доступных показателях оценки, методах диагностики и вмешательствах. Это необходимо для того, чтобы тактика ведения МДД была упреждающей по отношению ко всем потенциальным проблемам, которые могут возникнуть у пациента [1–4].

Междисциплинарная координация медицинской помощи – основополагающий компонент ведения пациентов с МДД. Лучше всего оказывать помощь таким больным в многопрофильных учреждениях, где пациент и его семья могут получить заключения экспертов по различным аспектам заболевания в рамках мультидисциплинарного подхода, осуществляемого совместными усилиями разных специалистов [5].

Течение МДД имеет прогрессирующий характер (рис. 2). Выделяют ключевые стадии МДД для прогнозирования рекомендаций по уходу. Несмотря на (возможно) индивидуальное течение заболевания, деление на стадии поможет команде врачей определить тактику ведения и необходимость вмешательств, рекомендуемых в конкретный момент времени.

Цель исследования – алгоритмизация диагностики и лечения ортопедического синдрома у пациентов с МДД 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. Также в списке литературы кодировка источников проведена в соответствии с уровнем доказательности и внедрения содержащейся информации.

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.

Методы, использованные для анализа доказательств: обзоры опубликованных метаанализов, систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств: при отборе публикаций в качестве 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 потенциальных ошибок каждое исследование оценивали независимо. Любые различия в оценках обсуждали всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекали независимого эксперта.

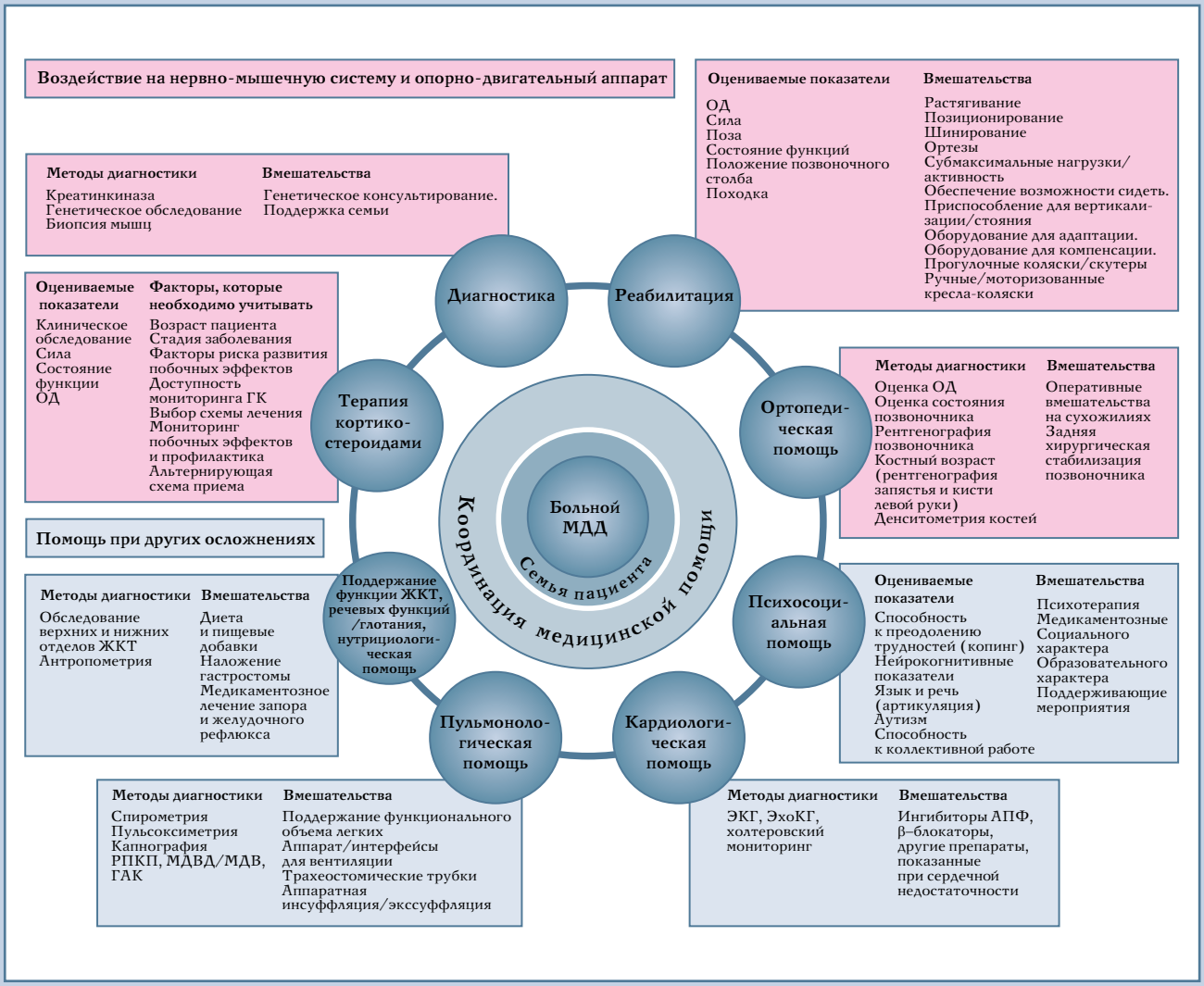

Рис. 1
Схема междисциплинарного взаимодействия при оказании помощи пациентам с миодистрофией Дюшенна (МДД): ОД – объем движений; ГК – глюкокортикоиды

Таблицы доказательств заполнялись авторами клинических рекомендаций (табл. 1, 2). В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности доказательности (табл. 1) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

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

Экономический анализ: анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не исследовались.

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, просили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Рабочая группа. Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и коммен-

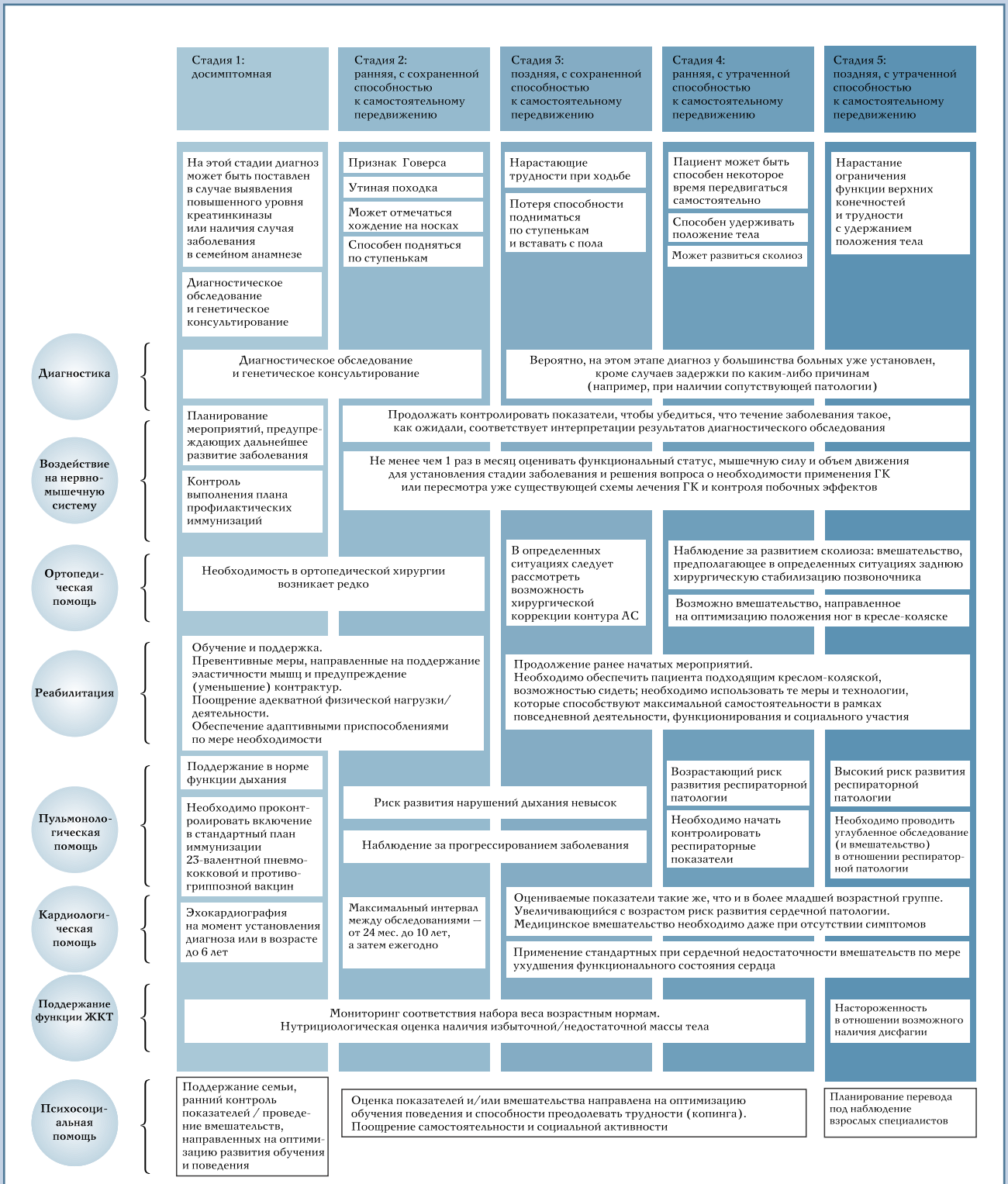

Рис. 2
Стадии заболевания и оказание помощи

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

тарии 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.

Клиническое обследование

Анализ клинического статуса пациентов с МДД включает в себя проведение физикального осмотра с акцентом на костно-мышечную систему и связанные с ней функциональные нарушения. Выбор используемых обследований будет зависеть от аспектов, которые более актуальны для каждой степени тяжести.

Обследования должны включать разные способы оценки силы и амплитуды движения сустава, базирующиеся на соответствующих двигательных функциональных шкалах и временных тестах для мониторинга функции и активности в повседневной жизни [1, 6–12] (табл. 3). У пациентов с МДД, которые не получают глюкокортикоидов, вероятность развития прогрессирующего сколиоза достигает 90 % [13, 14], а вероятность компрессионного перелома позвонков, вызванного остеопорозом, мала. Ежедневная терапия глюкокортикоидами снижает риск развития сколиоза [15–17], при этом риск развития переломов позвонков возрастает [18, 19].

Мониторинг сколиоза должен осуществляться в ходе клинического наблюдения на протяжении стадии сохраненной способности к самостоятельному передвижению, при этом рентгенография позвоночника оправдана только в случае выявления сколиоза с наличием торсионных изменений. На стадии утраты больным способности к самостоятельному передвижению клиническое обследование на предмет выявления сколиоза является необходимым во время каждого визита пациента к врачу. Рентгенография всего позвоночника в прямой и боковой проекциях в положении сидя у пациентов, вертикализуемых в положении сидя, или лежа у невертикализуемых пациентов показана в качестве основного исследования для всех пациентов с признаками деформации позвоночника не реже одного раза в год.

Физикальные методы обследования

Физикальные методы обследования пациентов с МДД должны включать следующее:

– исследование фронтального и сагиттального балансов позвоночника;

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 (уровень 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 или с неопределенным результатом исследования любого уровня)

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

Таблица 3

Предлагаемые методы оценки состояния нейромышечной системы при мышечной дистрофии Дюшенна

Показатели	Метод	Цель исследования	Больные, способные к самостоятельному передвижению	Больные, не способные к самостоятельному передвижению
Исследование силы	Мануальное исследование мышц (шкала MRC) [50]. Количественная миометрия (предпочтительнее, если мышечная сила соответствует 3–5 баллам по шкале MRC)*	Серийное оценивание: выявить отклонения от ожидаемого клинического течения; отследить прогрессирование болезни и прогнозировать утрату функций; оценить эффект лечения; выявить асимметрию мышечной силы	Определять силу нижних конечностей с помощью мануального исследования каждые 6 мес.	На ранних стадиях: определять силу верхних и нижних конечностей каждые 6 мес. На поздних стадиях: ценность данного исследования неясна.
Объем движений	Гониометрия [51]	Начальная цель: выявить развивающееся снижение мышечной экстензии и наличие суставных контрактур, которые могут способствовать/приводить к функциональному ухудшению или нарушениям опорно-двигательного аппарата или кожным проблемам. Выявить необходимость дополнительного/альтернативного медикаментозного/хирургического вмешательства (то есть применения ортезов, шинирования, использования устройств для вертикализации, удлинения илиотибиального тракта)	Нижние конечности: бедренные, коленные, голеностопные суставы; илиотибиальный тракт; подколенные сухожилия, икроножная мышца	Нижние конечности: бедренные, коленные, голеностопные суставы; илиотибиальный тракт; подколенные сухожилия, икроножная мышца. Верхние конечности: локтевой сустав, запястье, длинные сгибатели пальцев
Тесты на время	Выполнение с учетом времени стандартизованных заданий для проверки различных функций [50, 52]	Легкие в практическом применении и информативные показатели повседневного функционального состояния; чувствительны к изменению состояния	Время прохождения 10 м, время выполнения приема Говерса, время подъема на 4 ступеньки, тест с 6-минутной ходьбой. Время, необходимое для надевания рубашки, может быть информативным показателем на поздних этапах стадии самостоятельного передвижения	Время, необходимое для надевания рубашки, может быть информативным показателем на ранних этапах стадии неспособности к самостоятельному передвижению. Тесты на время не применимы на поздних этапах стадии неспособности к самостоятельному передвижению
Повседневная деятельность	Оценка ограничений в повседневной деятельности дома, в школе и общественных местах	Очень информативно для выявления точек приложения помощи, адаптации и доступа к контролируемой окружающей среде	Частота падений, мониторинг качества шагов, навыки самообслуживания, письма и работы за компьютером. Дееспособность в школе и общественных местах	Навыки самообслуживания, письма и работы за компьютером, управление ручным и электрическим креслом-каталкой. Дееспособность в школе и общественных местах
Шкалы двигательных функций	Оценка двигательных функций отдельных областей с получением объединенной оценки	Позволяет осуществлять мониторинг прогрессирования болезни и эффекта лечения	Шкала оценки функций нижних конечностей Vignos, шкала оценки способности к самостоятельному передвижению North Star, шкала измерения двигательной функции	Шкала оценки функционального рейтинга верхних конечностей по Brooke, функциональная оценка по Egen Klassifikation, двигательные шкалы Hammersmith, шкала измерения двигательной функции

Плановое обследование в клинике должно проводиться каждые 6 мес., при отсутствии иных показаний.
Осмотр больного специалистами по физической реабилитации и эрготерапии рекомендован каждые 4 мес. MRC – UK Medical Research Council (Совет по клиническим исследованиям Соединенного Королевства).
*Хотя рабочая группа экспертов признала эти методы надлежащими средствами оценки, они чаще применяются в исследованиях, чем в клинической практике.
Рекомендуемые обследования должны проводиться специалистами регулярно, каждые шесть месяцев, при отдельных показаниях (появление новых клинических проявлений патологии и их отрицательная динамика) – чаще. При этом частота осмотров должна быть определена профильным специалистом или мультидисциплинарным консилиумом.

– тракционный тест;
– клиническую и рентгенологическую оценку позиции таза во фронтальной и сагиттальной плоскостях;
– выявление контрактур конечностей;
– оценку мышечной силы;
– оценку боли (при ее наличии) по ВАШ;
– определение индека массы тела (ИМТ).

Инструментальные методы обследования

Инструментальные методы обследования пациентов с МДД включают следующее:

– рентгенографию шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника с захватом таза и тазобедренных суставов в прямой и боковой проекциях сидя у пациентов, вертикализуемых в положении сидя (ранняя неамбулаторная стадия), или лежа у невертикализируемых пациентов (поздняя неамбулаторная стадия); снимки в прямой проекции рекомендуется выполнять ежегодно при искривлении позвоночника менее 15–20° и каждые 6 мес. при искривлении более 20°, вне зависимости от терапии глюкокортикоидами, до созревания скелета; промежуток между проведением рентгенографии более 1 года увеличивает вероятность того, что прогрессирование сколиоза останется незамеченным; после созревания скелета решение о необходимости рентгенографии принимается на основании клинической оценки функционального статуса пациента;

– КТ, МРТ шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника (при необходимости и перед проведением оперативного вмешательства);

– ФВД (по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению);

– ЭКГ (по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению);

– ЭхоКГ (по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению);

– остеоденситометрию (по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению);

– кардиореспираторный мониторинг или ночную пульсоксиметрию (по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению).

Консервативное лечение

Поддержание достаточного объема движений и билатеральной симметрии важно для обеспечения оптимального движения и функционального положения пациента с МДД, что, в свою очередь, обеспечивает его способность к самостоятельному передвижению, предотвращает развитие фиксированных деформаций и сохраняет целостность кожи [17, 20–26].

Для борьбы с контрактурами суставов требуется участие неврологов с компетенцией в области нейромышечной патологии, физиотерапевтов, врачей ЛФК, врачей-реабилитологов и ортопедов [27–29].

Обеспечение растяжимости мышц и профилактика контрактур суставов являются ключевыми аспектами программы реабилитационных мероприятий при данной патологии.

Цель лечения состоит в сохранении функции мышц для обеспечения комфортной вертикализации и позиционирования. Программу упражнений должен контролировать врач ЛФК, однако она выполняется как часть стандартных ежедневных мероприятий семьи (табл. 4).

Реабилитация пациентов, способных к самостоятельной ходьбе (амбулаторная стадия). Основными задачами реабилитации ходячих пациентов являются восстановление, улучшение или поддержание функции мобильности, достаточного объема движений в суставах конечностей, а также улучшение равновесия и выносливости. Рекомендуется оценивать объем движений не реже, чем каждые 6 мес.

Программы упражнений/занятий. Включают в себя как динамические, так и статические упражнения для поддержания равновесия. При выполнении домашних занятий по лечебной физкультуре следует акцентировать внимание на необходимость регулярного растяжения групп мышц-сгибателей голеностопных, коленных и тазобедренных суставов.

Ортезирование. При наличии пассивного тыльного сгибания более 10° следует использовать индивидуально смоделированные в нейтральном положении ортезы покоя типа AFO (AFOs – «ankle foot orthosis», ортез голеностопный) или KAFO (KAFOs – «knee ankle foot orthosis», ортез колено-голеностопный, рус. термин «ортез на всю ногу»). Рекомендуется избегать использования корсетов или рассматривать вопрос их применения индивидуально.

Комментарий. С учетом отсутствия консенсуса рекомендации по назначению корсета ограничиваются экспертным мнением врача. При решении о корсетировании предпочтение нужно отдавать жестким грудопоясничным корсетам с абдоминальным окном. Эластичные корсеты могут быть рекомендованы не для поддержания постурального баланса, а для улучшения пассивного выдоха за счет повышения внутрибрюшного давления.

Средства передвижения и физические упражнения. Для обеспечения возможности передвижения рекомендуется использовать легкие ручные кресла-коляски или коляски с усилителем, когда выносливость ограничена. Инвалидные кресла с электроприводом или моторизованные скутеры также могут рассматриваться для облегчения самостоятельного передвижения на большие расстояния.

Реабилитация вертикализуемых в положении сидя пациентов (ранняя неамбулаторная стадия)

Программы упражнений/занятий и позиционирование. Для эффективной тракции мышц и сухожилий требуется комбинация техник, включающих активное растяжение с мануальной помощью, пассивное растяжение, длительное вытяжение с использованием позиционирования и ортезов покоя, а также ортезов и приспособлений для вертикализации/стояния [20–23, 30–33]. Эти манипуляции преследуют цель предотвращения или уменьшения контрактур и должны выполняться не менее 4–6 дней в неделю для каждого отдельного сустава или группы мышц дома в рамках самостоятельного занятия, а также продолжаться в медицинских и образовательных учреждениях, обеспеченных необходимыми условиями.

Средства передвижения и физические упражнения. Пациентам с ограниченными возможностями постурального контроля спины в положении сидя должны быть рекомендованы инвалидные кресла-коляски с электроприводом, с индивидуальным устройством для поддержания позы и оборудованным сиденьем. Оценивать возможность использования инвалидных кресел-колясок с электроприводом

Таблица 4

Аспекты оказания ортопедической и хирургической помощи пациентам с мышечной дистрофией Дюшенна по стадиям заболевания [45]

Амбулаторная стадия	Ранняя неамбулаторная стадия	Поздняя неамбулаторная стадия
Обследование		
Оценивать объем движений не реже чем каждые 6 мес.		
Осмотр позвоночника ежегодно	Осмотр позвоночника каждые 6 мес.	
Выполнять рентгенографическое исследование при выявлении искривления позвоночника или если осмотр затруднен	Выполнять рентгенографию позвоночника при утрате пациентом способности к ходьбе; если имеется искривление позвоночника, выполнять рентгенографию каждые 6 мес. — 1 год, в зависимости от состояния развития скелета; направлять к хирургу-ортопеду при угле искривления позвоночника >20°	Ежегодно выполнять рентгенографию позвоночника в вертикальном положении в переднезадней проекции у пациентов с установленным прогрессированием сколиоза
Вмешательства		
При инструктировании по лечебной физкультуре ввести домашние занятия с программой растяжения с акцентом на голеностопных, коленных и тазобедренных суставах		
—	При инструктировании по эрготерапии акцентировать внимание на верхних конечностях	
При пассивном тыльном сгибании >10° использовать индивидуально смоделированные ночные ортезы для голеностопного сустава и стопы, установленные в нейтральном положении	Использовать индивидуально смоделированные дневные ортезы для голеностопного сустава и стопы, чтобы замедлить прогрессирование эквиноварусной контрактуры	Продолжать использовать шины на нижних конечностях; может быть целесообразным изготовление индивидуальных шин на запястье и кисть
—	В начале программы тренировки стояния пользоваться приспособлениями для поддержки в положении стоя или креслом-каталкой с возможностью установки в вертикальное положение	С осторожностью использовать программы тренировки стояния
Направить на операцию на стопе и ахилловом сухожилии для улучшения походки в случае выраженной контрактуры голеностопных суставов при удовлетворительной силе четырехглавых мышц и мышц-разгибателей бедра	Направить на операцию на стопе и голеностопном суставе для улучшения положения стопы, если на этом будет настаивать пациент	—
Избегать использования ортезов для позвоночника		—
Провести заблаговременный инструктаж родственников пациента по профилактике переломов		
Консультация кардиолога и пульмонолога перед любым хирургическим вмешательством		
Направить на физическую терапию после операции	Направить на выполнение заднего спондилодеза. Если угол искривления позвоночника >20—30° у пациентов препубертатного возраста, не получающих кортикостероиды; обеспечить предоперационное и послеоперационное обследование и лечебную физкультуру	Направить на выполнение заднего спондилодеза, если искривление позвоночника прогрессирует
Убедиться, что родственники пациентов и члены медицинской бригады знают о синдроме жировой эмболии		

можно после достижения пациентом 2-летнего возраста [13, 34]. Легкие ручные кресла-коляски или коляски с электроприводом можно рекомендовать для пациентов с достаточной функцией и силой мышц верхних конечностей для стимулирования самостоятельного передвижения.

Комментарий. Следует поощрять программы физических упражнений и занятия, которые стимулируют активность мышц, поскольку это влияет на поддержание и улучшение функциональной активности, силы, объема движений, выносливости, равновесия, активности в повседневной жизни и участия в школьных активностях, социальной деятельности и повседневной активности. Для сидячих пациентов рекомендуются упражнения, включающие водную терапию, концентрические и эксцентрические упражнения, аэробные и общие тренировки, как с сопротивлением, так и без сопротивления. При инструктировании по эрготерапии акцентировать внимание на верхних конечностях.

Перечень данных рекомендаций определен на основании низкого уров-

ня доказательности (4), но с высоким уровнем межэкспертного соглашения.

Ортезирование. С целью профилактики развития контрактур применяют как ортезы покоя, так и системы вертикализации. Ортезы AFO направлены на профилактику или уменьшение темпа прогрессирования эквинусных контрактур. Использование этих ортезов оправдано на протяжении всей жизни [17, 30–32, 35–37]. Ортезы AFO должны быть индивидуально подобраны и изготовлены так, чтобы обеспечить комфорт и оптимальное позиционирование голеностопного сустава. Применение ортезов KAFO для предотвращения контрактур и деформаций может быть полезно как на стадии сохранной способности к самостоятельному передвижению, так и на ранней стадии утраченной способности к самостоятельному передвижению, обеспечивая больному вертикализацию и ограниченное самостоятельное передвижение в терапевтических целях [38], но могут плохо переноситься больным в ночное время [35].

Комментарий. Использование AFO в дневное время может быть оправдано у больных, постоянно использующих кресло-каталку. Ортезирование верхних конечностей в состоянии покоя оправдано у больных с контрактурой длинных сгибателей пальцев.

Реабилитация невертикализируемых пациентов (поздняя неамбулаторная стадия)

Растяжка и позиционирование. На стадии утраченной способности к самостоятельному передвижению дополнительно возникает необходимость в регулярном растягивании сгибателей верхних конечностей, в том числе длинных сгибателей пальцев. Дополнительные области, которые требуют растягивания, могут быть выявлены только при индивидуальном обследовании больного. Ортезы верхних и нижних конечностей используются для стимуляции функциональной активности и расширения диапазона движений.

Ортезирование. Системы для сидения и ортостатической поддержки должны включать в себя принятие среднефизиологического положения сидения с использованием валиков, формованных подушек и опоры. Рекомендуются индивидуальные адаптивные и костомизированные (по слепку) кресла-коляски, а также индивидуальные спальные системы. Для мобильности и транспортировки рекомендуется использовать коляски и инвалидные кресла с регулируемым углом наклона спинки или адаптированными сиденьями. Рекомендуется продолжать использование ортезов нижних конечностей, также целесообразным может быть ортезирование предплечья и кисти в положении супинации для улучшения/сохранения функциональной адаптации.

Мобильность и физические упражнения. Рекомендуется использовать вспомогательное и адаптивное оборудование. По мере снижения силы верхних конечностей необходимо обращаться к специалисту по реабилитационному оборудованию (постуральному менеджменту) с целью выбора опций, компенсирующих утрату функции рук, – компьютерных или периферических устройств управления, например, при помощи касания языком, помощи одной кнопки и автоматически перемещающегося курсора, инфракрасной указкой или взглядом [2, 3, 39]. Программы тренировки стоя следует рекомендовать с осторожностью.

Комментарий. Другие технические средства для адаптации могут включать в себя поднимающийся (переносный) наколенный поднос с фиксированным снизу наполнителем, моделирующим форму подлежащей поверхности, питьевую систему для питья без участия рук и/или вращающийся столик (показан в случае, если больной не может поднести руку ко рту или сила его бицепса менее 2/5 от исходной), автоматически регулируемую по высоте кровать, оснащенную подушкой или матрасом для снятия давления на голову и позвоночник, приспособления для купания и оборудование для ванных комнат и устройства для транспортировки больного, в том числе гидравлический подъемник, межэтажный лифт (лебедка), тросы для соскальзывания/спуска и другие приспособления для управления окружающей средой.

Перечень данных рекомендаций определен на основании низкого уровня доказательности (4), но с высоким уровнем межэкспертного соглашения.

Хирургическое лечение

Коррекция деформаций позвоночника и грудной клетки. Основными целями следует считать предотвращение дальнейшей деформации, устранение боли, связанной с переломами позвонков на фоне остеопороза, а также замедление угнетения функции дыхания [13, 40]. С учетом ментальной сохранности большинства пациентов с нейромышечными заболеваниями ортопедическая коррекция патологии позвоночника и конечностей является важным компонентом социальной реабилитации.

Для больных, неспособных к самостоятельному передвижению, с искривлением позвоночника более 20° по Cobb, вне зависимости от зрелости позвоночника, и не получающих глюкокортикоиды, необходима консультация специалиста по хирургии позвоночника для определения тактики лечения [13, 41, 42]. У больных, получающих глюкокортикоиды, хирургическая стабилизация может быть оправдана в случае, если искривление во фронтальной плоскости 30° по Cobb и более, имеется нарушение баланса туловища в сагиттальной плоскости, скорость прогрессирования превышает 10° в год. Отдельным показанием к хирургической коррекции деформации позвоночника следует считать наличие остеопоротических переломов позвонков и стойкий болевой синдром, при условии неэффективной медикаментозной терапии этих синдромов, вне зависимости от зрелости скелета. При решении вопроса об объеме хирургической стабилизации при коррекции сколиоза в случае, если перекос таза превышает 15°, необходимо выполнять коррекцию и заднюю инструментальную фиксацию грудного и поясничного отделов позвоночника с захватом таза [43–45].

Интраоперационный нейромониторинг (ИОНМ) состояния проводящих структур спинного мозга рекомендуется проводить всем пациентам, вне зависимости от двигательного статуса, для снижения риска тракционной радикулопатии и сенсомоторных нарушений [46–49].

Комментарий. Использование TLSO (тораколюмбально-сакрального ортеза) может рассматриваться как у пациентов с запланированной хирургической коррекцией, так и в качестве альтернативы для больных, которым невозможно выполнить стабилизацию позвоночника.

Коррекция контрактур суставов конечностей. Контрактуры могут приводить к боли либо к ограничению подвижности и вертикализации пациентов с нейромышечными заболеваниями в целом [50–54] и МДД в частности [45].

Большинство описаний тактики лечения пациентов с патологией конечностей при МДД основано на личном опыте специалистов. Контрактуры распространены у пациентов с МДД в результате снижения объема движений, длительного статического положения и дисбаланса мышц агонистов-антагонистов [50].

Ортопедическая коррекция патологии конечностей направлена на устранение контрактур тазобедренных, коленных, голеностопных суставов с целью улучшения позы, сохранения возможности вертикализации пациента или сохранения его способности к передвижению, а также в комплексе уменьшения риска и темпа прогрессирования деформации позвоночника.

В группе больных с МДД важно выполнять детальную (селективную) оценку уровня патологии, учитывать характер течения заболевания, функциональное состояние жизненно важных органов, прогноз для жизни и сохранения вертикального положения. Особенно отмечается необходимость четкой оценки оперативно-анестезиологического риска (см. раздел «Анестезиологические риски»).

Хирургическое лечение контрактур верхних или нижних конечностей следует рассматривать тогда, когда они вызывают боль, ухудшение функции и позиционирования или выраженный дискомфорт для пациента (табл. 4). Применительно к деформации стопы отдельным относительным показанием является невозможность использования стандартной обуви, если на этом настаивает пациент.

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

Виды оперативных пособий на конечности, выполняемых при нервно-мышечных заболеваниях:

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

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

– остеосинтез для одномоментной интраоперационной коррекции. Рекомендовано использование погружного (винты, резьбовые спицы, пластины с угловой стабильностью) остеосинтеза, обеспечивающего первичную стабильность костных фрагментов, возможность ранней осевой нагрузки на конечности, а также сокращающего длительность дополнительной внешней иммобилизации.

В послеоперационном периоде необходимы комплексная реабилитация, консервативное ортопедическое лечение и ортезирование конечностей.

Анестезиологические риски

Оценка синдромного статуса, периоперационных рисков, ведение пациентов. Выполнение различных оперативных вмешательств, требующих наркоза (биопсии мышечной ткани, операций на позвоночнике, хирургического лечения контрактур суставов конечностей, наложения гастростомы, при острой хирургической патологии и травме, стоматологических операций и др.), должно проводиться после тщательного планирования и оценки рисков возможных пери- и послеоперационных осложнений.

У пациентов с МДД в случае планирования общей анестезии значительно повышается операционно-анестезиологический риск в связи с высокой степенью вероятности развития нарушений нервно-мышечной функции в виде мышечной слабости, локальных и генерализованных мышечных спазмов, нарушений деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем, рабдомиолиза, гиперкалиемии, злокачественной гипертермии и гипотермии [55]. У пациентов повышен риск ранних и отдаленных послеоперационных респираторных осложнений (ателектазирования в легких, острой дыхательной недостаточности, нозокомиальных инфекций, обструкции верхних дыхательных путей, гиповентиляции, затрудненной эвакуации секрета дыхательных путей), крайне высок риск длительной принудительной респираторной поддержки, затянувшейся интубации трахеи и трахеотомии, а также внутрибольничной инфекции [56–59].

Физикальные методы обследования. Пациентам с МДД рекомендуется тщательная динамическая оценка неврологического статуса в периоперационном периоде.

Комментарий. Точная диагностика нервно-мышечного заболевания важна для оценки анестезиологическо-операционного риска, поэтому предоперационный осмотр должен включать оценку неврологического статуса, определение стадии и степени прогрессирования заболевания [58].

Инструментальная диагностика. Рекомендуется предоперационная оценка дыхательной функции для определения риска возникновения респираторных осложнений (снижения силы респираторной мускулатуры, усугубления гиповентиля-

ции, эвакуации секрета дыхательных путей, аспирации, развития и усугубления обструктивных и центральных апноэ). Эти состояния могут приводить к нозокомиальным инфекциям, длительной ИВЛ, трахеотомии, в ряде случаев – смерти.

Комментарий. Оценка дыхательной функции должна включать подробный анамнез и физикальный осмотр, рентгенографию грудной клетки, оценку респираторной функции и эффективности кашля, а также расстройств дыхания, ассоциированных со сном [58, 60]. Оценка дыхательной функции включает измерение ЖЕЛ, дневную пульсоксиметрию (SpO_2). SpO_2 менее 95 % на атмосферном воздухе определяется как клинически значимое патологическое значение, требующее дополнительно оценки парциального напряжения углекислого газа.

Инструментальная диагностика у больных с МДД должна включать следующее:

– ЭКГ, ЭхоКГ, при необходимости холтеровское мониторирование и МРТ сердца перед анестезией или седацией для контроля сердечной дисфункции (гипертрофии миокарда, аритмии, различных блокад проводимости) с оптимизацией кардиотропной терапии [45, 58, 60];

– суточный мониторинг артериального давления и сатурации [61];

– интраоперационный мониторинг нервно-мышечной функции, соответствующий Гарвардскому стандарту, должен быть дополнен обязательным контролем нервно-мышечной проводимости [62].

Рекомендованы консультация и наблюдение у врача-кардиолога, имеющего дополнительную подготовку по кардиальным аспектам нервно-мышечных заболеваний [63].

Предоперационное ведение

Предоперационная подготовка должна быть выполнена всем пациентам, даже при бессимптомном течении заболевания.

Для оценки респираторного резерва необходимы рентгенография или КТ органов грудной клетки, спирометрия, консультация пульмонолога, имеющего дополнительную подготовку по респираторной поддержке, оценка пиковой скорости кашля, ночная пульсоксиметрия, кардиореспираторный мониторинг.

При ограниченном респираторном резерве обязательно необходимы периоперационная неинвазивная вентиляция легких, ручные и инструментальные методы стимуляции и облегчения откашливания. Особенно у невертикализуемых пациентов предоперационная подготовка должна дополняться проведением неинвазивной вентиляции легких в течение не менее 1 мес. до операции [58, 64–66].

Оценка сердечной деятельности должна быть проведена не менее чем за 2 мес. до оперативного лечения. При снижении функции сердца необходима терапия с контролем до хирургического вмешательства. Рекомендован прием кардиопротективных препаратов с 10 лет [63].

Для оптимизации нутритивного статуса необходима консультация нутрициолога [58, 66].

При верификации остеопороза необходима консультация специалиста с выполнением рентгеновской денситометрии, в случае выявления остеопении – его коррекция [67].

В процессе проведения премедикации исключить препараты, которые могут вызвать депрессию дыхания и гиповентиляцию, вплоть до остановки дыхания [68].

У пациентов, длительно получающих стероидную терапию, необходимо рассмотреть вопрос о введении стрессовой дозы стероидов в процессе оперативного вмешательства (для профилактики острой надпочечниковой недостаточности) [69–71].

Интубация трахеи у пациентов с нервно-мышечным заболеванием должна проводиться по существующим и актуальным для клиники протоколам по трудным дыхательным путям [68].

Центральный венозный доступ желательно осуществлять под ультразвуковой навигацией [72, 73].

Необходимо поддерживать нормальную температуру тела [74].

Следует рассмотреть вопрос о приобретении нового кресла-каталки или модификации имеющегося (сиденья, спинки, подлокотников, подголовника и т.п.) до оперативного лечения.

Интраоперационное ведение

Этот аспект представлен в федеральных клинических рекомендациях «Периоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями» (2018) общероссийской общественной организации «Федерация анестезиологов и реаниматологов» [57].

Комментарий. Не рекомендуется премедикация препаратами, угнетающими дыхательный центр (опиоидами, бензодиазепинами). Не рекомендуются антихолинэстеразные препараты из-за непредсказуемого ответа на неостигмин. По возможности следует избегать ингаляционной анестезии. Пациенты с МДД не должны получать ингаляционные галогеновые анестетики и сукцинилхолин. Сукцинилхолин может привести к серьезному, опасному для жизни (а иногда фатальному) повышению уровня калия крови. Важную роль играет минимизация объема кровопотери и времени оперативного лечения, особенно в процессе обширных оперативных вмешательств.

Послеоперационное ведение

Наблюдение в ОРИТ (отделение реанимации и интенсивной терапии) в послеоперационном периоде необходимо всем пациентам с нервно-мышечными заболеваниями, независимо от объема хирургического вмешательства и длительности анестезии [66].

Комментарий. Перевод в ОРИТ после операции должен рассматриваться у любого пациента с риском респираторных осложнений. Возмож-

ности ОРИТ позволяют обеспечить полноценный сердечно-сосудистый и респираторный мониторинг, проводить многокомпонентную терапию, включая неинвазивную вентиляцию легких, применение устройств для облегчения откашливания или аспирации секрета дыхательных путей.

Адекватное обезболивание является важнейшим компонентом лечения пациентов с нервно-мышечным заболеванием в послеоперационном периоде. Глубина обезболивания должна быть подобрана с учетом минимизации торможения дыхательных центров. Опиоидные анальгетики несут дополнительный риск развития угнетения дыхания. Безопасный и эффективный метод обезболивания в таком случае — эпидуральная анестезия в структуре мультимодальной анестезии [75].

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

Необходимо использовать протоколы отлучения от респиратора и экстубации трахеи, принятые в отделениях реанимации и интенсивной терапии для критических пациентов, с обязательным контролем CO_2. Возможна необходимость продолжительной ИВЛ после операции, а в некоторых обстоятельствах вероятность наложения трахеостомы. Экстубация и переход к неинвазивной вентиляции легких всегда должны планироваться как промежуточный этап для возвращения к дооперационной системе дыхательной поддержки.

Ателектаз, гиповентиляция и застой бронхолегочного секрета могут стать причинами гипоксемии. Дополнительную оксигенацию необходимо проводить с осторожностью: следует иметь в виду, что можно пропустить гиперкапнию и, соответственно, позже начать лечение ее причин. Кислород не использовать без неинвазивной вентиляции легких и только под контролем кислотно-щелочного состояния [58, 76–78].

Для профилактики нарушения моторики кишечника необходимо использовать прокинетики и желудочную декомпрессию через тонкий назогастральный зонд. Также необходимо рассмотреть вопрос о нутритивной поддержке пациента.

Для профилактики регургитации и аспирации требуется своевременное назначение Н2-блокаторов.

Комментарий. Экстубацию трахеи у пациентов с нервно-мышечным заболеванием рекомендуется выполнять при полном контроле над бронхиальной секрецией и достижением нормальных или пограничных значений SpO_2 на атмосферном воздухе или на фоне неинвазивной вентиляции легких. При высоком риске респираторных осложнений применять протокол, основанный на комбинации неинвазивной легочной вентиляции с методами активной стимуляции кашля.

Заключение

Деформации позвоночника и нижних конечностей при МДД являются частым проявлением естественного течения основного заболевания с развитием вторичной ортопедической патологии, обусловливая не только грубое нарушение функции передвижения и опорности, но и нарушение функции внутренних органов. Это требует как детальной оценки общесоматического и неврологического статусов в целом, так и особенностей поражения осевого скелета и конечностей в частности. Достигается это детальным предоперационным мультидисциплинарным обследованием для оценки рисков осложнений, а также грамотного сопровождения пациента в зависимости от функционального статуса и вне зависимости от возраста. Вопросы хирургической (ортопедической) реабилитации следует рассматривать в этом контексте. На данном обстоятельстве авторы и акцентировали свое внимание. В связи с тем что жизненно опасные осложнения у пациентов нередко возникают в пери- и послеоперационном периодах, необходима система профилактики и лечения ухудшения функций при МДД методами кардио-респираторной поддержки, надо использовать рекомендованные протоколы анестезии и интенсивной терапии, а также проводить адекватное послеоперационное наблюдение и контроль состояния пациентов.

В этих условиях хирургическое лечение ортопедической патологии при МДД с доказанной эффективностью достоверно улучшает самообслуживание, качество жизни пациентов и их окружения, улучшает баланс туловища, помогает сохранить функцию внешнего дыхания и возможность вертикализации.

Ограничения. За рамками консенсуса остается возможность детального планирования тактики лечения с оценкой периоперационного риска и этапности вмешательств. Это обстоятельство обусловливает необходимость проведения проспективных мультидисциплинарных и мультицентровых исследований.

Благодарность

Авторы выражают признательность членам рабочей группы, принявшим участие в предварительном обсуждении проекта консенсуса: д-ру мед. наук А.В. Губину, д-ру мед. наук О.Г. Прудниковой, канд. мед. наук Е.Ю. Филатову, канд. мед. наук С.С. Леончуку, С.Н. Медведевой, М.А. Ахмедовой (Курган, Россия); д-ру мед. наук, проф. С.В. Колесову, д-ру мед. наук А.Н. Бакланову, канд. мед. наук И.А. Шавырину (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. Калинину (Иркутск, Россия); канд.

мед. наук А.Р. Сюндюкову (Чебоксары, Россия); канд. мед. наук А.П. Дроздецкому (Смоленск, Россия); канд. мед. наук Д.К. Тесакову (Минск, Республика Беларусь); канд. мед. наук Б.А. Нагыманову (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 не имело спонсорской поддержки. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

1. **Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, Kaul A, Kinnett K, McDonald C, Pandya S, Poysky J, Shapiro F, Tomezsko J, Constantin C.** Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. Lancet Neurol. 2010;9:77–93. DOI: 10.1016/S1474-4422(09)70271-6. 2aA.
2. **Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carlozzi C, Hull AL.** Assessment of hand function in Duchenne muscular dystrophy. Arch Phys Med Rehabil. 1993;74:801–804. DOI: 10.1016/0003-9993(93)90004-T. 3C.
3. **Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carlozzi C.** Duchenne muscular dystrophy: a study of wrist and hand function. Muscle Nerve.1989;12:236–244. DOI: 10.1002/mus.880120313. 4C.
4. **Murphy RF, Mooney JF 3rd.** Current concepts in neuromuscular scoliosis. Curr Rev Musculoskelet Med. 2019;12:220–227. DOI: 10.1007/s12178-019-09552-8. 3C.
5. **Putzier M, Gro C, Zahn RK, Pumberger M, Strube P.** [Characteristics of neuromuscular scoliosis]. Orthopade. 2016;45:500–508. In German. DOI: 10.1007/s00132-016-3272-7. 4C.
6. **Beenakker EA, Maurits NM, Fock JM, Brouwer OF, van der Hoeven JH.** Functional ability and muscle force in healthy children and ambulant Duchenne muscular dystrophy patients. Eur J Paediatr Neurol. 2005;9:387–393. DOI: 10.1016/j.ejpn.2005.06.004. 4C.
7. **Florence JM, Pandya S, King WM, Robison JD, Signore LC, Wentzell M, Province MA.** Clinical trials in Duchenne dystrophy. Standardization and reliability of evaluation procedures. Phys Ther. 1984;64:41–45. DOI: 10.1093/ptj/64.1.41. 3B.
8. **Pandya S, Florence JM, King WM, Robinson J, Signore LC, CIDD Group.** Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. Phys Ther. 1985;65:1339–1342. DOI: 10.1093/ptj/65.9.1339. 4C.
9. **Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ.** Clinical trial in Duchenne dystrophy. 1. The design of the protocol. Muscle Nerve. 1981;4:186–197. DOI: 10.1002/mus.880040304. 2aA.
10. **Носко А.С., Куренков А.Л., Никитин С.С., Зыков В.П.** Адекватный менеджмент пациентов с дистрофинопатиями (мышечная дистрофия Дюшенна/Беккера): применение объективизирующих шкал и дополнительных методов исследования // Нервно-мышечные болезни. 2014. № 3. С. 13–19. [Nosko AS, Kurenkov AL, Nikitin SS, Zykov VP. Adequate managment of patients with dystrophinopathies (muscular dystrophy Duchenne/Becker): objective scales and additional diagnostic methods. Nervno-Myshechnye Bolezni (Neuromuscular disease).2014;3:13–19. In Russian]. DOI: 10.17650/2222-8721-2014-0-3-13-19. 4C.
11. **Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A, Pera MC, Albamonte E, Sivo S, Mazzone ES, Arnoldi MT, Fanelli L, De Sanctis R, Romeo DM, Vita GL, Battini R, Bertini E, Muntoni F, Pane M.** Revised North-Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. PLoS ONE. 2016;11:e0160195. DOI: 10.1371/journal.pone.0160195. 2aC.
12. **Ricotti V, Ridout DA, Pane M, Main M, Mayhew A, Mercuri E, Manzur AY, Muntoni F.** The NorthStar Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy: considerations for the design of clinical trials. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016;87:149–155. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309405. 2bC.
13. **Sussman M.** Duchenne muscular dystrophy. J Am Acad Orthop Surg. 2002;10:138–151. DOI: 10.5435/00124635-200203000-00009. 3B.
14. **Smith AD, Koreska J, Moseley CF.** Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Am. 1989;71:1066–1074. 4C.
15. **Alman BA, Raza SN, Biggar WD.** Steroid treatment and the development of scoliosis in males with Duchenne muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Am. 2004;86:519–524. DOI: 10.2106/00004623-200403000-00009. 4C.
16. **Yilmaz O, Karaduman, Topaloglu H.** Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. Eur J Neurol. 2004;11:541–544. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2004.00866.x. 4C.
17. **Harvey A, Baker L, Williams K.** Non-surgical prevention and management of scoliosis for children with Duchenne muscular dystrophy: what is the evidence? J Paediatr Child Health. 2014;50:E3–E9. DOI: 10.1111/jpc.12177. 2bC.
18. **Talim B, Malaguti C, Gnudi S, Politano L, Merlini L.** Vertebral compression in Duchenne muscular dystrophy following deflazacort. Neuromuscul Disord. 2002;12:294–295. DOI: 10.1016/s0960-8966(01)00307-8. 4C.
19. **Bothwell JE, Gordon KE, Dooley JM, Mac Sween J, Cummings EA, Salisbury S.** Vertebral fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. Clin Pediatr. 2003;42:353–56. DOI: 10.1177/000992280304200408. 4C.
20. **McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD, Sigford BJ.** Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 1995;74(5 Suppl): S70–S92. DOI: 10.1097/00002060-199509001-00003. 4C.
21. **Dubowitz V.** Progressive muscular dystrophy: prevention of deformities. Clin Pediatr (Phila). 1964;12:323–328. DOI: 10.1177/000992286400300520. 4C.
22. **Dubowitz V.** Prevention of deformities. Isr J Med Sci. 1977; 13:183–188. 4C.
23. **Fowler WM Jr.** Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. Comprehensive care. Arch Phys Med Rehabil. 1982;63:322–328. 3B.
24. **Vignos PJ Jr.** Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. Muscle Nerve. 1983;6:323–338. DOI: 10.1002/mus.880060502. 3B.
25. **Siegel IM, Weiss LA.** Postural substitution in Duchenne's muscular dystrophy. JAMA. 1982; 247:584. DOI: 10.1001/jama.1982.03320300014014. 4C.
26. **Ropars J, Lempereur M, Vuillerot C, Tiffreau V, Peudenier S, Cuisset JM, Pereon Y, Leboeuf F, Delporte L, Delpierre Y, Gross R, Brochard S.** Muscle activation during gait in children with Duchenne muscular dystrophy. PLoS ONE. 2016;11:e0161938. DOI: 10.1371/journal.pone.0161938. 2bC.
27. **Vignos PJ, Wagner MB, Karlinchak B, Katirji B.** Evaluation of a program for long-term treatment of Duchenne muscular dystrophy. Experience at the University Hospitals of Cleveland. J Bone Joint Surg Am. 1996;78:1844–1852. DOI: 10.2106/00004623-199612000-00007. 4C.
28. **Vignos PJ Jr.** Rehabilitation in progressive muscular dystrophy. In: Licht S, ed. Rehabilitation and Medicine. New Haven, CT: Elizabeth Licht, 1968. 3B.
29. **Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S.** Evaluation of plantar flexion contracture contribution during the gait of children with Duchenne muscular dystrophy. J Electromyogr Kinesiol. 2009;19:e180–186. DOI: 10.1016/j.jelekin.2007.09.004. 2bC.

30. **Hyde SA, Fl ytrup I, Glent S, Kroksmark AK, Salling B, Steffensen BF, Werlauff U, Erlandsen M.** A randomized comparative study of two methods for controlling Tendo Achilles contracture in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord. 2000;10:257–263. DOI: 10.1016/s0960-8966(99)00135-2. 1bA.
31. **Scott OM, Hyde SA, Goddard C, Dubowitz V.** Prevention of deformity in Duchenne muscular dystrophy. A prospective study of passive stretching and splintage. Physiotherapy. 1981;67:177–180. 3B.
32. **McDonald CM.** Limb contractures in progressive neuromuscular disease and the role of stretching, orthotics, and surgery. Phys Med Rehabil Clin N Am. 1998;9:187–211. 4C.
33. **Johnson EW, Kennedy JH.** Comprehensive management of Duchenne muscular dystrophy. Arch Phys Med Rehabil. 1971;52:110–114. 4C.
34. **Scher DM, Mubarak SJ.** Surgical prevention of foot deformity in patients with Duchenne muscular dystrophy. J Pediatr Orthop. 2002;22:384–391. 3B.
35. **Archibald KC, Vignos PJ Jr.** A study of contractures in muscular dystrophy. Arch Phys Med Rehabil.1959;40:150–157. 4C.
36. **Siegel IM.** Plastic-molded knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy. Arch Phys Med Rehabil.1975;56:322. 3B.
37. **Bakker JP, De Groot IJ, De Jong BA, Van Tol-De Jager MA, Lankhorst GJ.** Prescription pattern for orthoses in the Netherlands: use and experience in the ambulatory phase of Duchenne muscular dystrophy. Disabil Rehabil. 1997;19:318–325. DOI: 10.3109/09638289709166545. 4C.
38. **Bakker JP, deGroot IJ, Beckerman H, deJong BA, Lankhorst GJ.** The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature. Clin Rehabil. 2000;14:343–359. DOI: 10.1191/0269215500cr319oa. 2aB.
39. **Pellegrini N, Guillon B, Prigent H, Pellegrini M, Orlikovski D, Raphael JC, Lofaso F.** Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord. 2004;14:297–300. DOI: 10.1016/j.nmd.2004.02.005. 4C.
40. **Velasco MV, Colin AA, Zurakowski D, Darras BT, Shapiro F.** Posterior spinal fusion for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy diminishes the rate of respiratory decline. Spine. 2007;32:459–465. DOI: 10.1097/01.brs.0000255062.94744.52. 3C.
41. **Shapiro F, Sethna N, Colan S, Wohl ME, Specht L.** Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy: a multidisciplinary approach. Muscle Nerve. 1992;15:604–614. DOI: 10.1002/mus.880150512. 3B.
42. **Heller KD, Wirtz DC, Siebert CH, Forst R.** Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy: principles of treatment and record of 31 operative treated cases. J Pediat Orthop B. 2001;10:18–24. DOI: 10.1097/00009957-200101000-00004. 4C.
43. **Alman BA, Kim HK.** Pelvic obliquity after fusion of the spine in Duchenne muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Br. 1999;81:821–824. DOI: 10.1302/0301-620x.81b5.9383. 4C.
44. **Sengupta DK, Mehdian SH, McConnell JR, Eisenstein SM, Webb JK.** Pelvic or lumbar fixation for the surgical management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Spine. 2002;27:2072–2079. DOI: 10.1097/00007632-200209150-00020. 4C.
45. **Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, Kaul A, Kinnett K, McDonald C, Pandya S, Poysky J, Shapiro F, Tomezsko J, Constantin C.** Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010;9(2):177–189. DOI: 10.1016/S1474-4422(09)70272-8. 2aB.
46. **Noordeen MH, Lee J, Gibbons CE, Taylor BA, Bentley G.** Spinal cord monitoring in operations for neuromuscular scoliosis. J Bone Joint Surg Br. 1997;79:53–57. DOI: 10.1302/0301-620x.79b1.6699. 3C.
47. **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.
48. **Сайфутдинов М.С., Рябых С.О., Савин Д.М., Третьякова А.Н.** Формализация результатов интраоперационного нейрофизиологического контроля моторных путей спинного мозга при хирургической коррекции деформаций позвоночника // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 2018. Т. 177. № 1. С. 49–53. [Saifutdinov MS, Ryabykh SO, Savin DM, Tretyakova 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.
49. **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 (Neurological journal). 2018;23(5):248–258. In Russian]. DOI: 10.18821/1560-9545-2018-23-5-248-258. 4C.
50. **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.
51. **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.
52. **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.
53. **Cottalorda J, Violas P, Seringe R.** French Society of Pediatric Orthopaedics. Neuro-orthopaedic evaluation of children and adolescents: a simplified algorithm. Orthop Traumatol Surg Res. 2012;98:S146–153. DOI: 10.1016/j.otsr.2012.04.015. 4D.
54. **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:S46–S52. DOI: 10.1177/112070000901906s08. 4D.
55. **Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J.** The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. Current Paediatrics. 2005;15:292–300. DOI: 10.1016/j.cupe.2005.04.001. 4D.
56. Неврология: национальное руководство. Краткое издание / под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, А.Б. Гехт. М., 2018. [Neurology: National Guidance, Brief Edition, ed. by E.I.Gusev, A.N. Konovalov, A.B. Gekht. Moscow, 2018. In Russian]. 3B.
57. Общероссийская общественная организация «Федерация анестезиологов и реаниматологов». Периоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Клинические рекомендации. 2018. [Perioperative management of patients with neuromuscular diseases: Clinical Guidance. All-Russian Public Organization "Federation of Anesthesiologists and Resuscitators", 2018. In Russian]. http://far.org.ru/recomendation. 2bA.
58. **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 Anestesiol. 2013;79:419–433. 2aB.
59. **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.
60. **Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM.** Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. Minerva Anestesiol. 2010;76:51–62. 1C.

61. **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.
62. **Eichhorn JH, Cooper JB, Cullen DJ, Maier WR, Philip JH, Seeman RG.** Standarts of patient monitoring during anesthesia at Harvard Medical School. JAMA. 1986;256:1017–1020. DOI: 10.1001/jama.1986.03380080063029. 1B.
63. American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Cardiovascular Health Supervision for Individuals Affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. Pediatrics. 2005;116:1569–1573. DOI: 10.1542/peds.2005-2448. 2C.
64. **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.jcrc.2010.12.008. 1B.
65. **Birnkrant DJ.** The American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. Pediatrics. 2009;123(4):S242–244. DOI: 10.1542/peds.2008-2952J. 1B.
66. **Rubino FA.** Perioperative management of patients with neurologic disease. Neurol Clin. 2004;22:261–276. 1B.
67. **Quinlivan R, Roper H, Davie M, Shaw NJ, McDonagh J, Bushby K.** Report of a Muscular Dystrophy Camapign funded workshop Birmingham, UK, January 16th 2004. Osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy; its prevalence, treatment and prevention. Neuromuscular Disorders. 2005;15:72–79. DOI: 10.1016/j.nmd.2004.09.009. 2B.
68. **Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ.** Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery: a review of 232 cases. Eur J Anaesthesiol. 2012;29:489–494. DOI: 10.1097/EJA.0b013e3283566789. 2C.
69. **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.
70. **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.
71. **Ames WA, Hayes JA, Crawford MW.** The role of corticosteroids in Duchenne muscular dystrophy: a review for the anesthetist. Paediatr Anaesth. 2005;15:3–8. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2005.01424.x. 2C.
72. **Sofocleous CT, Schur I, Cooper SG, Quintas JC, Brody L, Shelin R.** Sonographically guided placement of peripherally in serted central venous catheters: review of 355 procedures. AJR Am J Roentgenol. 1998;170:1613–1616. DOI: 10.2214/ajr.170.6.9609183. 1C.
73. **Troianos CA, Hartman GS, Glas KE, Skubas NJ, Eberhardt RT, Walker JD, Reeves ST.** 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.0b013e3182407cd8. 1C.
74. **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.
75. **Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA.** American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. Chest. 2007;132:1977–1986. DOI: 10.1378/chest.07-0458. 1C.
76. **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.
77. **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.
78. **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
Россия, 640014, 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, M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia,
rso_@mail.ru

Статья поступила в редакцию 23.10.2019
Подписано в печать 30.10.2019

Received 23.10.2019
Passed for printing 30.10.2019

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;
Полина Вячеславовна Очирова, канд. мед. наук, травматолог-ортопед 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: 0000-0001-5172-4429, poleen@yandex.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;

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, anestezianik@mail.ru;
Дмитрий Арнольдович Попков, д-р мед. наук, травматолог-ортопед, проф. РАН, член-корр. Французской академии наук, руководитель клиники нейроортопедии 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, rtatav@rambler.ru;
Елена Николаевна Щурова, 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.shurova@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, pediatric surgeon, board-certified orthopedic trauma surgeon, vertebrologist, Head of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 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, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID 0000-0002-8293-0521, rso@mail.ru;
Polina Vyacheslavovna Ochirova, MD, PhD, orthopaedic trauma surgeon, Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0001-5172-4429, poleen@yandex.ru;
Dmitry Mikhailovich Savin, MD, PhD, neurosurgeon, Head of Trauma-Orthopfedic 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;
Anastasia Nikolaevna Tretjakova, board-certified anesthesiologist-resuscitatoir, Head of Pediatric Anesthesiology and Critical Care Service, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-1094-4502, anestezianik@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 M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-8996-867X, dpopkov@mail.ru;
Tatyana Viktorovna Ryabykh, board-certified paediatrist, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-9315-3035, rtatav@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 M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0003-0816-1004, elena.shurova@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 M. Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaif@yandex.ru.