

УДК 616.711-007.55-089+616.712-007.24-089

## БЛИЖАЙШИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С ИНФАНТИЛЬНЫМ СКОЛИОЗОМ И ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Губина Е.В., Михайловский М.В., Рыжиков Д.В., Суздалов В.А., Сенченко Е.В.

ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, г. Новосибирск,

e-mail: EGubina@niito.ru, niito@niito.ru

Представлен ближайший результат хирургического лечения 3-летней пациентки с инфантильным сколиозом и воронкообразной деформацией грудной клетки (синдром Элерса-Данло). Описаны клиническая картина и этапы хирургического лечения. Считаю, что у пациентов с сочетанием прогрессирующего инфантильного сколиоза различной этиологии и воронкообразной деформацией передней грудной стенки для получения стабильного результата целесообразно первым этапом выполнять коррекцию деформации позвоночника, а после «медицинской паузы» корригировать деформацию грудной клетки. У пациентов младшей возрастной группы (со значительным потенциалом роста) деформация грудной клетки должна устраняться так рано, как только кардио-респираторные нарушения становятся клинически значимыми. Инструментарий VEPTR у пациентов с инфантильным сколиозом позволяет в значительной мере купировать проявления синдрома торакальной недостаточности.

**Ключевые слова:** врожденный сколиоз, SRS-24, воронкообразная деформация грудной клетки, малоинвазивная торакопластика

## SHORT-TERM RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF A GIRL WITH INFANTILE SCOLIOSIS AND PECTUS EXCAVATUM (CLINICAL OBSERVATION)

Gubina E.V., Mikhaylovskiy M.V., Ryzhikov D.V., Suzdalov V.A., Senchenko E.V.

Tsiv'yan Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Ministry of Health of the Russian Federation, Novosibirsk, Russia, e-mail: EGubina@niito.ru, niito@niito.ru

A short-term outcome of surgical treatment of a 3-year-old girl with infantile scoliosis and pectus excavatum (Ehlers-Danlos syndrome) is presented. The clinical picture and stages of surgical treatment are described. We believe that a stable result in patients with a combination of progressive infantile scoliosis of various etiologies and pectus excavatum can be achieved by correction of the spinal deformity at the first stage and, after "medical break", by correction of the chest deformity. In patients of the younger age group (with a significant growth potential), the chest deformity should be corrected as early as cardio-respiratory disorders become clinically significant. VEPTR instrumentation enables, to a great extent, reversing manifestations of thoracic insufficiency syndrome in patients with infantile scoliosis.

**Keywords:** congenital scoliosis, SRS-24, pectus excavatum, minimally invasive thoracoplasty

### Введение

Сколиоз – сложная трехмерная деформация позвоночника неизвестной этиологии, в механогенезе которой превалирует ротационный компонент, деформирующий позвоночник и вторично – грудную клетку. Сколиотические деформации, которые впервые выявлены в возрасте до 3 лет, по классификации SRS (Scoliosis Research Society) относят к инфантильным сколиозам.[5,7] И если сколиоз называют «крестом ортопедии», то инфантильный сколиоз можно смело назвать «проклятием вертебролога», и проблема далека от окончательного решения. [2,3] Воронкообразная деформация грудной клетки – различное по форме и глубине западение грудинно-реберного комплекса, формирующее косметический дефект и кардио-респираторные нарушения, в популяции данный порок встречается с частотой 1 : 1000. В литературе отмечается, что деформации позвоночника (кифоз и сколиоз)

выявляются у 30-60 % пациентов с воронкообразной и килевидной деформациями передней грудной стенки, однако, сколько из них нуждаются в хирургической коррекции обеих деформаций, не уточняется [1].

### Материал и методы

Под нашим наблюдением находится пациентка, обратившаяся в клинику детской ортопедии НИИТО в 3-летнем возрасте по поводу ортопедических проявлений системной дисплазии соединительной ткани (деформация позвоночника, деформация передней грудной стенки, гипермобильность суставов, деформация стоп). Ребенок находится под опекой – сбор анамнеза затруднен. Проведено полное клинико-рентгенологическое обследование с подключением «узких» специалистов (клинический генетик, кардиолог, офтальмолог, сосудистый хирург), на основании генеалогических данных, анамнеза, клинического анализа, молекулярно-генетических исследований определен клинический диагноз: Синдром Элерса-Данло, VI тип. Неосложненный декомпенсированный мобильный левосторонний груднопоясничный кифосколиоз IV степени (сколиотический

компонент – 72°, кифотический – 86°), реберная дисплазия, асимметричная (правосторонняя) воронкообразная деформация грудной клетки II степени с субкомпенсированным кардио-респираторным синдромом, плано-вальгусная деформация обеих стоп тяжелой степени. Из сопутствующей патологии выявлены: хронический бронхообструктивный синдром, ремиссия, ДН – I-II степени, легочное сердце, сердечная недостаточность – I-II А степени, дисметаболическая нефропатия, оксалатно-кальцивая кристаллурия.

### Цель

По результатам клинического разбора определена тактика ведения пациентки: первый этап – коррекция деформации позвоночника. Используемый инструментарий для возможности динамической коррекции VERTR – vertical expandable prosthetic titanium rib. Второй этап (после медицинской паузы не менее 4 мес.) – коррекция деформации грудной клетки в объеме малоинвазивной торакопластики по методике Д.Насса (D.Nuss). Для фиксации грудинно-реберного комплекса применялась пластина компании ДЕОСТ. Этапы дополнительной коррекции деформации позвоночника будут проходить в соответствии с методологией применения VERTR.

### Результат

Первичная хирургическая коррекция деформации позвоночника выполнена в марте 2013 года с использованием инструментария VERTR II в компоновке ребро-газ справа (Рис. 1). Перед началом оперативного лечения величина основной сколиотической дуги составляла 72°, противоискривления 53°, грудопоясничного кифоза 86°. После операции величина основной сколиотической дуги составила 44° (коррекция 38,9%), противоискривления 41° (коррекция 38,9%), грудопоясничного кифоза 56° (коррекция 34,9%) ( $p < 0,05$ ).

В послеоперационном периоде на фоне быстрого роста пациентки и нормализации сагиттального профиля позвоночника отмечено усугубление кардио-респираторного синдрома, в связи с чем в августе 2013 выполнен второй этап хирургического лечения (Рис. 2). Предоперационно исследование ФВД не проводилось из-за нетолерантности по возрасту, клинически выявлены жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке, цианоз носо-губного треугольника, быструю утомляемость тахикардия в покое 140 в минуту (при подъеме на 3 этаж увеличивается до 190), ЧДД в покое 28, в нагрузке увеличивается до 32, по ЭКГ неполная блокада правой ножки пучка Гисса.

В связи с продолжающимся прогрессирующим сколиотической деформации позвоночника в декабре 2013 года в плановом

порядке пациентке проведена этапная коррекция с использованием инструментария VERTR II (Рис. 3). Величина основной сколиотической дуги составила 25° (коррекция 65,3% от исходной величины), противоискривления 43° (коррекция 18,9%), грудопоясничного кифоза 71° (коррекция 17,4%) ( $p < 0,05$ ).

Говоря о ближайших результатах на сегодняшний день пациентка физически и социально активна по возрасту, находится между этапами хирургического лечения (активно жалоб не предъявляет, ЧСС в покое 120 в минуту, в спокойном темпе поднимается на 5 этаж без отдышки, ЧДД в покое 26, по ЭКГ без отрицательной динамики). Клинический случай нуждается в дальнейшем наблюдении и анализе, т.к. при синдромальной патологии деформации грудной клетки склонны к рецидивам и крайне сложно удержать достигнутую коррекцию в период активного роста. По возрасту пациентке еще далеко до завершения лечения, но мы надеемся, что тактика сочетания этапного вертебрологического и торакального вмешательств позволит достигнуть максимального возможного клинического результата.

### Обсуждение

Грудная клетка, состоящая из позвоночника, ребер и грудины, выполняет четыре основные функции: каркасная, защитная, дыхательная (динамическая дыхательная камера) и гемолимфодинамическая (возврат крови к сердцу и движение лимфы происходят в значительной степени за счет дыхательных экскурсий грудной клетки). Кардиореспираторные нарушения у пациентов с воронкообразной деформацией подробно описаны [6] и могут длительное время находиться в стадии компенсации: снижение как объемных, так и скоростных показателей ФВД; повышение систолического давления в легочной артерии с формированием синдрома легочной гипертензии; повышение систолического давления в легочной артерии и уменьшение стерно-вертебрального пространства приводят к нарушению диастолической функции правого желудочка и компенсаторному увеличению его продольного размера и толщины свободной стенки правого желудочка (перегрузка правых отделов сердца); изменения левых отделов сердца у больных с воронкообразной деформацией грудной клетки характеризуются увеличением продольного размера левого желудочка и индекса массы миокарда левого желудочка, а также развитием диастолической дисфункции левого желудочка со снижением толерантности к физическим нагрузкам.

Для описания специфических респираторных нарушений у пациентов с малоподвижной и деформированной из-за блокирования позвоночника грудной клеткой, а также при деформации или отсутствии ребер Campbell предложил термин «синдром торакальной недостаточности» (TIS – thoracic insufficiency syndrome) – невозможность грудной клетки поддерживать нормальное дыхание и рост легких. В патогенезе формирования данного синдрома лежат две составляющие: деформированная грудная клетка не обеспечивает нормального дыхания, а ригидные аномалии позвонков и ребер ограничивают нормальный рост легких. Есть все основания полагать (литературных данных нами не обнаружено), что наличие у таких пациентов воронкообразной деформации грудной клетки отягощает течение синдрома и ускоряет его переход в фазу декомпенсации. С учетом патологических составляющих в лечении основным моментом является восстановление объема и функции грудной клетки (включая нормализацию рельефа передней грудной стенки) и сохранение достигнутого эффекта в течении периода роста [8].

Считается, что развитие легочной ткани за счет увеличения количества альвеолярных клеток продолжается у детей до 8-летнего возраста (примерно 85 % легочных альвеолярных клеток формируется после рождения, а максимальный прирост их количества отмечается в двухлетнем возрасте и завершается к 8 годам), после чего увеличение легочной ткани возможно только лишь за счет гипертрофии имеющихся альвеолярных клеток [9]. Коррекция деформации позвоночника, ребер, нормализация рельефа передней грудной стенки в этом возрасте может способствовать нормализации роста и функции легочной ткани. Именно поэтому вопрос хирургии инфантильных сколиозов и воронкообразных деформаций грудной у пациентов младшего возраста стоит так остро.

В характеристике воронкообразной деформации грудной клетки наиболее часто используются индекс Жижицкой и индекс Галера, а для описания асимметричности гемитораксов при деформации позвоночника также предложен ряд индексов [4], однако они в большей степени представляют интерес для оценки эффективности хирургической коррекции, а не определяют показания и объем предстоящего вмешательства.

Анализ деформации позвоночника при инфантильном сколиозе с точки зрения трехмерности грудной клетки позволяет рассматривать позвоночный столб как де-

формированную дорсальную опору динамической трехмерной структуры. Именно поэтому в хирургии сочетания пороков позвоночника и передней грудной стенки, при отсутствии кардио-респираторных противопоказаний, вне зависимости от того, какой порок первичен или выражен грубее, первым этапом предпочтительно выполнение первичной коррекции деформации позвоночника. Однако, если кардио-респираторные нарушения ограничивают возможности анестезиологического обеспечения вертебрологического этапа, деформация передней грудной стенки должна устраняться в первую очередь. Симультанное (одномоментное) устранение обеих деформаций технически возможно, однако, мы считаем нецелесообразным.

### Вывод

Резюмируя вышесказанное, мы считаем, что у пациентов с сочетанием прогрессирующего инфантильного сколиоза различной этиологии и воронкообразной деформацией передней грудной стенки для получения стабильного результата целесообразно первым этапом выполнять коррекцию деформации позвоночника, а после «медицинской паузы» корригировать деформацию грудной клетки. У пациентов младшей возрастной группы (со значительным потенциалом роста) деформация грудной клетки должна устраняться так рано, как только кардио-респираторные нарушения становятся клинически значимыми. Инструментарий VEPTR у пациентов с инфантильным сколиозом позволяет в значительной мере купировать проявления синдрома торакальной недостаточности.

### Список литературы

1. Вишневский А.А., Хирургия грудной стенки: Руководство / Вишневский А.А., Рудаков С.С., Миланов Н.О. и др. / М.: издательский дом Видар М. 2005. 305с.
2. Колесов С.В. Хирургическая коррекция грудного сколиоза из центрального и дорсального доступов / Колесов С.В., Кудряков С.А., Шавырин И.А. // Хирургия позвоночника. 2013. № 2. С.14-22.
3. Ламартина К. Сколиоз: общепринятые классификации и лечение с помощью новой системы субламинарной фиксации / Ламартина К., Чекинато Р., Либерати К. // Хирургия позвоночника. 2013. № 3. С.18-23.
4. Михайловский М.В., Суздалов В.А. Синдром торакальной недостаточности при инфантильном врожденном сколиозе // Хирургия позвоночника. 2010. № 3. С.20-28.
5. Михайловский М.В. Текущие размышления о хирургии сколиоза // Хирургия позвоночника. 2012. № 1. С.31-36.
6. Морозов С.Л. Особенности кардио-респираторной системы у больных зрелого возраста с воронкообразной деформацией грудной клетки: дис.. канд. мед. наук. Омск, 2008. 151с.
7. Хирургическое лечение сколиоза с применением метода транспедикулярной фиксации / Васюра А.С., Новиков В.В., Ми-

хайловский М.В., Долотин Д.Н., Суздалов В.А., Сорокин А.Н.,  
Удалова И.Г. // Хирургия позвоночника. 2011. № 2. С. 27-34.

8. Campbell R.M., Smith M.D., Mayes T.C., et al. The  
characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated

with fused ribs and congenital scoliosis // J. Bone Joint Surg. Am.  
2003. Vol. 85. P. 399-408.

9. Murray J.F. The Normal Lung: The Basis for Diagnosis  
and Treatment in Pulmonary Disease. Philadelphia, 1986.