



# СИНДРОМ ТОРАКАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ИНФАНТИЛЬНОМ ВРОЖДЕННОМ СКОЛИОЗЕ

**М.В. Михайловский, В.А. Суздалов**

*Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии*

Представлен обзор современной литературы, посвященной проблеме развития синдрома торакальной недостаточности у маленьких детей с тяжелыми врожденными сколиозами на почве аномалий развития позвонков и ребер. Описаны патогенез и клиника этого состояния, рассмотрены методы обследования, позволяющие объективизировать динамику состояния грудной клетки и позвоночника ребенка в процессе естественного развития патологического процесса и лечения.

**Ключевые слова:** врожденный сколиоз, гемиторакс, торакальная функция, рост легких.

## THORACIC INSUFFICIENCY SYNDROME IN INFANTILE CONGENITAL SCOLIOSIS

*M.V. Mikhailovskiy, V.A. Suzdalov*

Review of modern literature on the problem of thoracic insufficiency syndrome in small children with severe congenital scoliosis associated with abnormal development of vertebrae and ribs is presented. Pathogenesis and clinical picture of this condition are described, and examination methods allowing to objectify thorax and spine status in a child in the process of natural development of pathology and its treatment are considered.

**Key Words:** congenital scoliosis, hemithorax, thoracic function, lung growth.

*Hir. Pozvonoc. 2010;(3):20–28.*

Проблема инфантильных врожденных сколиозов, диагностируемых в первые дни и месяцы жизни ребенка, всегда считалась труднейшей в хирургической вертебрологии в силу отсутствия сколько-нибудь эффективных методов ее лечения. В наибольшей степени это касается сколиозов на фоне аномалий позвонков и ребер (рис. 1), в нередких случаях злокачественного прогрессирования которых патологический процесс с неизбежностью приводит к ранней инвалидности и смерти пациента. Лечение таких деформаций в большинстве случаев сводится к комплексу общеукрепляющих процедур, часто включающих абсолютно неэффективную корсетотерапию, которая должна быть скорее признана вредной, так как она, не останавливая прогрессиру-

ния деформации позвоночника, отрицательно влияет на состояние мышц торса. Попытки хирургического лечения таких деформаций обычно представляли собой различные варианты эпифизодеза, ограничивающего рост позвоночника.

Последнее 20-летие характеризуется появлением и широким распространением принципиально нового метода лечения, направленного на хирургический контроль и коррекцию деформации позвоночника и грудной клетки до окончания созревания скелета. Появление метода следует отнести к 1987 г., когда американский ортопед Campbell [6, 7] впервые применил у 6-месячного ребенка с врожденной флотирующей грудной клеткой, сколиозом и высоким риском ранней смерти вследствие дыхатель-

ной недостаточности протез грудной стенки, состоящий из силиконовой пластины и вертикально ориентированных игл Штейнманна. Операция не только позволила отказаться от необходимой ранее кислородной поддержки, но на контрольных рентгенограммах обнаружить, что увеличенные расстояния между ребрами, ограничивающими дефект грудной стенки, сопровождалось значительным исправлением деформации позвоночника. Для дальнейшего лечения этого ребенка и был разработан вертикальный удлиняемый титановый протез ребра (vertical expandable prosthetic titanium rib — VEPTR), которым в 1989 г. были заменены иглы Штейнманна. В последующем Campbell предложил операцию расширяющей торакопластики, включающую

**Рис. 1**

Трехмерное изображение грудного отдела позвоночника и ребер 4-летнего ребенка: множественные аномалии формирования и сегментации тел позвонков и одностороннее блокирование ребер привели к развитию тяжелого прогрессирующего сколиоза

использование VEPTR и как протеза грудной стенки, и как дистрактора для нормализации формы и объема гемиторакса.

Одновременно Campbell разработал концепцию синдрома торакальной недостаточности (thoracic insufficiency syndrome — TIS), объясняющую механизмы поражения легких у пациентов с уменьшенной в размере, малоподвижной и деформированной из-за блокирования, деформации или отсутствия ребер грудной клеткой. Патофизиология синдрома нашла объяснение в работе Voffa et al. [4], представивших данные аутопсии 36-летней женщины с тяжелой деформацией позвоночника, которую не лечили, умершей от острой сердечной недостаточности на фоне грубого поражения легких, объем которых соответствовал 6-летнему возрасту, а количество альвеолярных клеток было сравнимо с таковым у годовалого

ребенка. Campbell et al. [6] подчеркивают, что после раннего эпифизеоза дети с подобной патологией грудной стенки могут жить, сохраняя близкую к нормальной двигательную активность, однако в позднем подростковом возрасте на фоне резко увеличивающейся массы тела неизбежно развивается дыхательная недостаточность, а легочная инфекция может привести к смерти уже в третьей декаде жизни.

Частота скрытой дыхательной недостаточности у юных пациентов с торакальными деформациями неизвестна. Больные с рестриктивными поражениями легких могут быть толерантны к ним клинически в течение длительного времени, но после 40 лет многие нуждаются в кислородной поддержке, а смертность среди них резко возрастает.

Считается, что развитие легочной ткани за счет увеличения количества альвеолярных клеток продолжается у детей до возраста 8 лет [13]. Коррекция деформации позвоночника и ребер в этом возрасте может способствовать нормализации роста всех компонентов грудной клетки, включая позвоночник и легкие. В более старшем возрасте рост легких уже невозможен.

Campbell et al. [6] сформулировали определение синдрома торакальной недостаточности: это невозможность грудной клетки поддерживать нормальное дыхание и рост легких. Таким образом, указанный синдром складывается из двух основных компонентов.

1. Состояние грудной клетки, не обеспечивающее нормального дыхания. Невозможность обеспечить нормальное вторичное дыхание дефектной грудной клетки компенсируется за счет увеличения его частоты (тахипноэ) или снижения двигательной активности для поддержания нормального уровня артериальной оксигенации. Эти механизмы позволяют нормально существовать ребенку при наличии синдрома торакальной недостаточности в легкой форме. Усугубление деформации груд-

ной клетки приводит к дальнейшему ограничению ее мобильности и объема, а расширение легкого становится полностью зависимым от функции диафрагмы. Респираторная инфекция усугубляет ситуацию. В итоге наступает срыв компенсации, и синдром торакальной недостаточности проявляется сначала в виде диспноэ, а в дальнейшем — в виде невозможности существования без кислородной или даже вентиляционной поддержки.

2. Невозможность нормального роста легких, обусловленная ригидными аномалиями развития позвонков и ребер, определяемыми как грубые формы полуметамерной гипоплазии и множественные полуметамерные аплазии позвоночника [1]. Такие деформации ограничивают рост легких, объем которых уже в подростковом возрасте становится неадекватен нормальной жизнедеятельности. Летальные нарушения формы и функции грудной клетки обычно встречаются у больных с такими состояниями, как торакальная асфиксирующая дистрофия Jeune [17] или тотальное укорочение грудного отдела позвоночника и гемиторакса при спондилококостальной дисплазии (синдроме Ярхо — Левина), сопровождающимися 33% уровнем смертности [15, 16].

С учетом патологических компонентов синдрома стратегия его лечения должна быть направлена на восстановление объема и функции грудной клетки и сохранение достигнутого эффекта в течение периода роста.

*Рост грудной клетки.* Сложный процесс, определяемый удлинением грудного отдела позвоночника и симметричным увеличением гемитораксов за счет роста и ориентации ребер в пространстве в соответствии с возрастом ребенка. Высота грудной клетки напрямую связана с ростом грудного отдела позвоночника, который в норме растет с рождения до 5 лет со скоростью 1,4 см/год; от 6 до 10 лет — 0,6 см/год; от 11 до 15 лет — 1,2 см/год [9]. Дефицит удлинения грудного отдела позвоночника за счет врожденного сколиоза может быть рассчитан путем деления его факти-

ческой высоты на ожидаемую в соответствии с фактическим возрастом ребенка. Специфическая взаимосвязь между потерей объема гемиторакса и укорочением грудного отдела позвоночника, как и непрямое отрицательное воздействие на рост легких, остаются неизученными. В любом случае грубое укорочение грудного отдела позвоночника резко снижает объем грудной клетки и, соответственно, легких. Например, при синдроме Ярхо — Левина грудной отдел позвоночника может быть фактически представлен одним коротким блокированным позвонком, составляющим не более 1/4 нормальной высоты.

Ширина и глубина грудной клетки играют очень важную роль. У новорожденного ребра ориентированы горизонтально, их рост в длину напрямую увеличивает диаметр грудной клетки, форма которой в горизонтальной плоскости приближается к квадратной. В этом возрасте объем грудной клетки составляет 6,7% от такового у взрослых. К двум годам ориентация ребер у ребенка меняется — они наклоняются косо вниз [14], а грудная клетка на поперечном срезе становится овальной. Слишком резкий наклон ребер уплощает грудную клетку, при этом ее сагиттальный диаметр уменьшается, как и объем, достигающий к 5 годам 30% и к 10 — 50% от показателя взрослых. В течение последней трети периода роста скелета (от 10 до 16—18 лет) грудная клетка увеличивается в объеме наиболее быстро и окончательно становится близкой к прямоугольной на поперечном срезе.

Примерно 85% легочных альвеолярных клеток формируется после рождения [5], а максимальный прирост их количества отмечается в двухлетнем возрасте [13]. Этот важнейший процесс, как отмечено выше, завершается примерно в возрасте 8 лет, а по его достижении легкие увеличиваются уже только за счет гипертрофии альвеолярных клеток.

*Трехмерная деформация грудной клетки при врожденном сколиозе.* Грудная клетка, состоящая из поз-

воночника, ребер и грудины, может рассматриваться как динамическая дыхательная камера, которая пассивно поддерживает первичное дыхание путем обеспечения стабильной стенки для легких, расширяющихся при опускании диафрагмы, а также активно обеспечивает вторичное дыхание — вертикальные экскурсии ребер с помощью вторичной дыхательной мускулатуры. Симметричный рост ребер и грудного отдела позвоночника способствует нормальному росту легких. Для здоровой грудной клетки характерно наличие нормального объема, характеризующегося адекватной высотой, шириной и глубиной грудной клетки, и способности его изменять. Высоту грудной клетки определяет высота грудного отдела позвоночника, а ширину и глубину — форма и положение ребер. Для поддержания нормального объема грудная клетка должна быть стабильной.

Способность менять объем (торакальная функция) зависит от стабильности диафрагмы, крепящейся на уровне Th<sub>12</sub> позвонка, и активных дыхательных экскурсий ребер, обеспечиваемых межреберной мускулатурой и симметрией правого и левого гемитораксов. Врожденные аномалии, меняющие объем или функцию грудной клетки, могут вызвать развитие синдрома торакальной недостаточности.

Анализ деформации позвоночника при врожденном сколиозе с точки зрения трехмерности грудной клетки позволяет рассматривать позвоночный столб как деформированную дорсальную опору динамической трехмерной структуры. Первичная деформация грудной клетки является результатом врожденного слияния ребер, напрямую ограничивающего рост легкого, или отсутствия ребер и, соответственно, нестабильности грудной клетки с нарушением дыхания. Искривление, ротация и укорочение грудного отдела позвоночника могут вызывать вторичную деформацию ребер с нарушением как объема, так и функции грудной клетки, грубое искажение формы которой из-за ротации позвонков ведет

к рестриктивному поражению легких за счет внешних факторов, обусловленному уменьшением объема гемиторакса при формировании реберного горба и ограничения мобильности ребер. Следствием такого состояния становится односторонняя потеря механизма вторичного дыхания. Если при этом ротация сочетается с грудным гиперлордозом, ребра закручиваются вокруг позвоночника, как парус вокруг мачты. При этом горб принимает форму островершинного, плевральная полость становится буквально щелевидной, грубо нарушаются объем легкого и мобильность ребер. Такую трехмерную асимметрию грудной клетки оценить на стандартных рентгенограммах трудно, а получаемое с помощью более информативной КТ отображение деформированной грудной клетки в горизонтальной плоскости в англоязычной литературе образно называют «растрепанной грудной клеткой» (рис. 2).

По аналогии с нарушениями формирования и сегментации позвонков несегментированные позвонки в сочетании с блокированием ребер следует классифицировать как одностороннее нарушение торакальной сегментации (рис. 3), а полупозвонки в сочетании с отсутствием ребер — как одностороннее нарушение торакального формирования (рис. 4). В свою очередь, анатомическая часть грудной стенки, соответствующая зоне реберного блока, может рассматриваться как зона сегментарной гипоплазии гемиторакса, при этом гемиторакс, соответствующий вогнутой стороне сколиотической деформации, называют вогнутым, а контралатеральный — выпуклым.

Термин «беспорядочный позвоночник» в принципе может быть использован при описании грубой сколиотической деформации [12], но Campbell et al. [6] полагают, что более точно характеризует трехмерную деформацию понятие «беспорядочная грудная клетка».

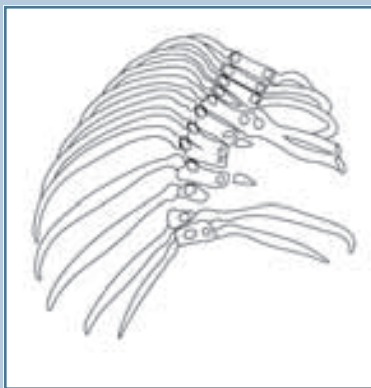
Любая позвоночная или реберная мальформация, которая сопровождается в первые годы жизни человека

**Рис. 2**

КТ нижней части грудной клетки, где объем легких должен быть максимальным, демонстрирует типичную картину «растрепанной грудной клетки»: грудную клетку можно сравнить со сдутым ветром навесом (открытые стрелки) с коллапсом правого гемиторакса и грубой потерей легочного объема; позвоночник ротирован вправо, резко сужая объем правого гемиторакса (толстая кривая стрелка); реберный горб узкий, ребра охватывают позвоночник, как парус мачту (длинная прямая стрелка), облитерируя дорсальную часть гемиторакса и оставляя незначительное место для легкого (малые стрелки) [6]

**Рис. 3**

Одностороннее нарушение торакальной сегментации: многорядный несегментированный блок соответствует уровню конгломерата ребер, захватывающего большую часть грудной стенки [6]

**Рис. 4**

Одностороннее нарушение торакального формирования: большая зона грудной стенки лишена реберного каркаса на уровне множественных аномалий позвоночника [6]

уменьшением объема грудной клетки, к моменту завершения роста отрицательно влияет на анатомически ограниченную грудной клеткой размер легких. Наличие торакальных аномалий объясняет, почему пациенты с врожденными сколиозами имеют меньшую жизненную емкость легких в сравнении с больными идиопатическим сколиозом аналогичной степени выраженности.

Врожденные сколиозы могут прогрессировать бурно, особенно при наличии одностороннего несег-

ментированного блока; сосуществование реберного конгломерата ускоряет этот процесс. Традиционно методы хирургического лечения таких пациентов (передний эпифизеодез и/или дорсальный спондилодез на выпуклой стороне искривления, удаление полупозвонок или клиновидная вертебротомия) не решают проблему заблокированных ребер и ее последствий. Почти ничего неизвестно о естественном течении деформаций грудной клетки при таких пороках, хотя наш собственный опыт свидетельствует

о тяжелой инвалидизации и практически incurability больных уже к 12–15 годам (рис. 5). Мало изучен вопрос о влиянии операций на позвоночнике на течение деформации грудной клетки и рост ребер. По данным Emans et al. [11], спондилодез, выполненный на пяти и более грудных двигательных сегментах у детей в возрасте до 5 лет, приводит в дальнейшем к снижению функции легких на 30–79% от возрастной нормы, при этом выявляется обратная зависимость между возрастом на момент операции и степенью выраженности последующих нарушений. Описан сколиоз, вызванный реберным блоком без позвоночных аномалий [8]. Campbell et al. [6] полагают, что при массивных реберных сращениях вогнутый гемиторакс служит мощным латеральным ограничителем развития позвоночника, механически усугубляя дисбаланс изначально деформированного за счет асимметричного роста позвонков позвоночного столба. Коррекция деформации позвоночника дает определенный эффект, но никак не улучшает ситуацию с заблокированными ребрами.

**Методы обследования.** Обследование пациента с деформацией грудной клетки базируется на данных анамнеза (развитие респираторных симптомов), клинического осмотра, стандартной рентгенографии, данных КТ-исследования, изучения функции легких и лабораторных тестов.

При сборе анамнеза обращают особое внимание на повышенную утомляемость пациента, частоту респира-

торных инфекций, необходимость обеспечения кислородной поддержки. При пальпации грудной клетки обычно отмечается укороченный по горизонтали и вертикали в сравнении с противоположной стороной участок блока ребер. Периметр полу-



**Рис. 5**

Спондилограмма пациентки М., 14 лет: результат прогрессирующей деформации позвоночника, обусловленной множественными аномалиями развития позвонков и ребер

окружностей грудной клетки измеряют на уровне соска, а изменение этого показателя на вдохе и выдохе отражает степень участия гемитораксов во вторичном дыхании. Степень одностороннего ограничения вторичного дыхания клинически определяют с помощью теста смещения первых пальцев (рис. 6). Зоны флотации грудной стенки, как и их парадоксальных экскурсий, соответствуют зоне отсутствия ребер.

Грудной лордоз, развитие которого уменьшает сагиттальный диаметр грудной клетки, определяют на профильной рентгенограмме. Ротацию позвонков и деформацию грудной клетки лучше исследовать на КТ-сканах и трехмерных КТ-реконструкциях.

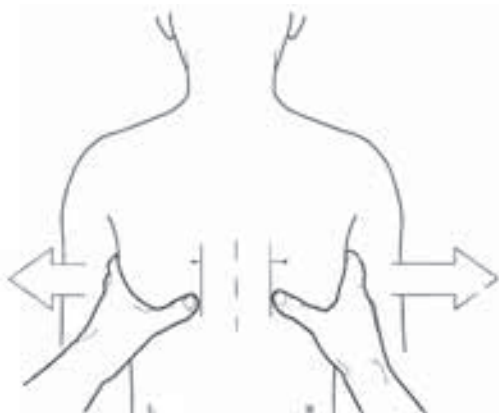
Высоту грудного отдела позвоночника, соответствующую высоте грудной клетки, измеряют на рентгенограмме и сравнивают с нормальными показателями для определения возможного укорочения грудной клетки в перспективе [9]. Величина сколиотической дуги в определенной мере коррелирует с деформацией вогнутого гемиторакса — чем больше угол сколиоза, тем значительно уменьшена его высота. Количественную оценку степени уменьшения гемиторакса на вогнутой стороне деформации характеризует выраженное в процентах отношение высот вогнутого и выпуклого гемитораксов, получившее название

«отношение пространств, доступных для легких» (рис. 7).

Ценность КТ в возможности дополнения стандартной рентгенографии большим числом объективных количественных показателей для лучшего понимания объемности торакальной деформации и оценки ее динамики во времени и пространстве, в том числе на фоне хирургического лечения.

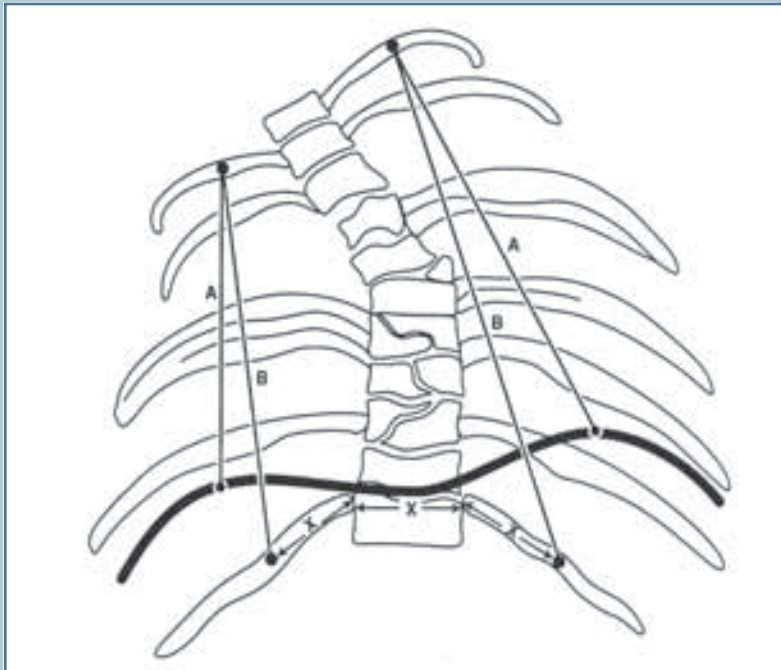
Количественно охарактеризовать степень потери симметрии гемитораксов по данным КТ помогает расчет коэффициента их дорсальной симметрии (рис. 8а), позволяющий рано распознавать «растрепанную грудную клетку». Другие методы КТ-диагностики торакальной асимметрии включают измерение угла торакальной ротации, образованного сагиттальной плоскостью позвоночника и линией, соединяющей середины передней поверхности позвонка и грудины (рис. 8б), и ротации позвоночника (модифицированная техника Aaro, Dahlborn) [3] (рис. 8в).

Исходя из того, что гемиторакс условно представляет собой усеченный конус-пирамиду, для определения его объема С.О. Рябых [2] предложил рассчитывать произведение его высоты, ширины и переднезаднего размера. Этот метод применим при наличии данных КТ и/или МРТ грудного отдела позвоночника (при условии полного захвата грудной клетки). Высота грудной клетки измеряется путем прове-

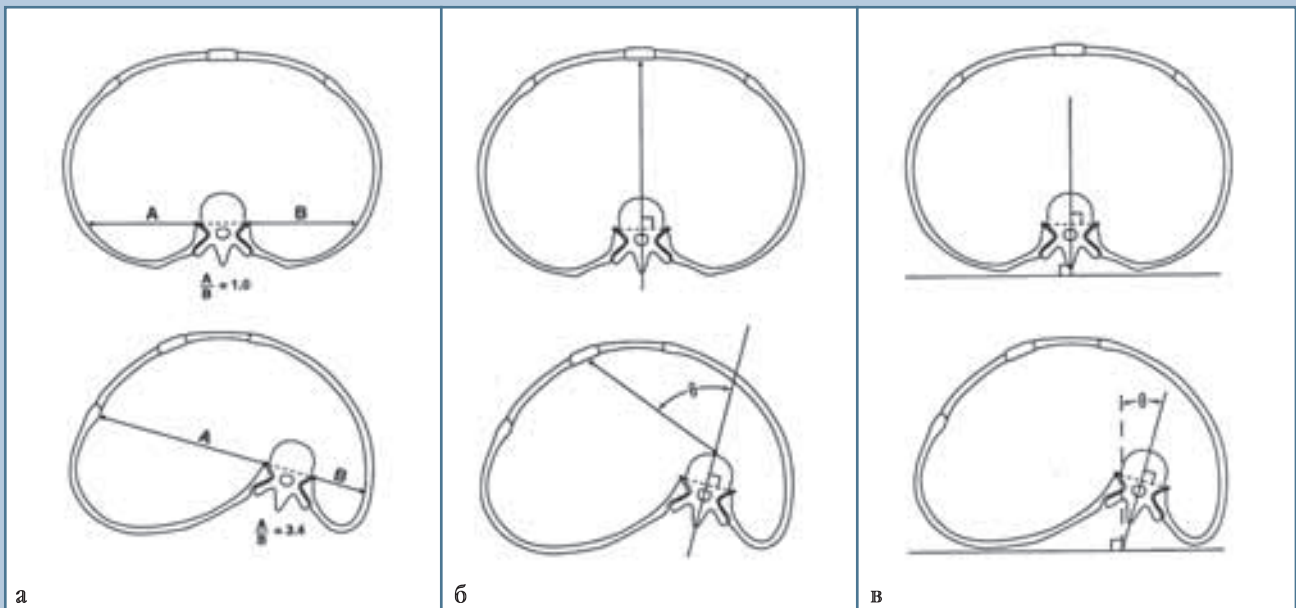


**Рис. 6**

Тест смещения первых пальцев [6]: ладони врача охватывают нижнюю половину грудной клетки, указательные пальцы – вентральнее передней аксиллярной линии; верхушки первых пальцев располагают справа и слева на одинаковых расстояниях от позвоночника; больной делает глубокий вдох, при этом измеряют расстояние, на которое каждый из первых пальцев смещается латерально (+0 – отсутствие смещения; +1 – смещение < 0,5 см; +2 – смещение от 0,5 до 1,0 см; +3 – смещение > 1,0 см); чем выше степень смещения, тем более выражен клинически механизм вторичного дыхания в соответствующем гемитораксе (+3 справа и +1 слева)

**Рис. 7**

Техника определения доступного пространства для легкого: высота гемиторакса – расстояние от середины самого краниального ребра до центральной точки купола диафрагмы (линии А); соотношение, выраженное в процентах, получают делением высоты вогнутого гемиторакса на высоту выпуклого гемиторакса; в другом варианте используют равноудаленные (на ширину соответствующего тела позвонка – X) от позвоночника точки ребер, расположенных каудальнее диафрагмы (линии В); ухудшение показателя достижимого объема легких на последовательных рентгенограммах свидетельствует о подавлении продольного роста вогнутого гемиторакса с прогрессированием деформации позвоночника [6]

**Рис. 8**

Характеристика степени потери симметрии [6]:

**а** – индекс дорсальной симметрии гемиторакса (проводят линию через верхушки головок ребер, артикулирующих с телами позвонков, измеряют расстояния от позвоночника до внутренних границ гемитораксов, большее делят на меньшее); в норме индекс равен единице, но с появлением горба он растет, отражая факт начала развития деформации грудной клетки;

**б** – торакальная ротация (угол  $\theta$ ): определяют между линией, делящей грудную клетку пополам, и среднесагиттальной плоскостью тела позвонка; чем больше ротация, тем меньше торакальная симметрия;

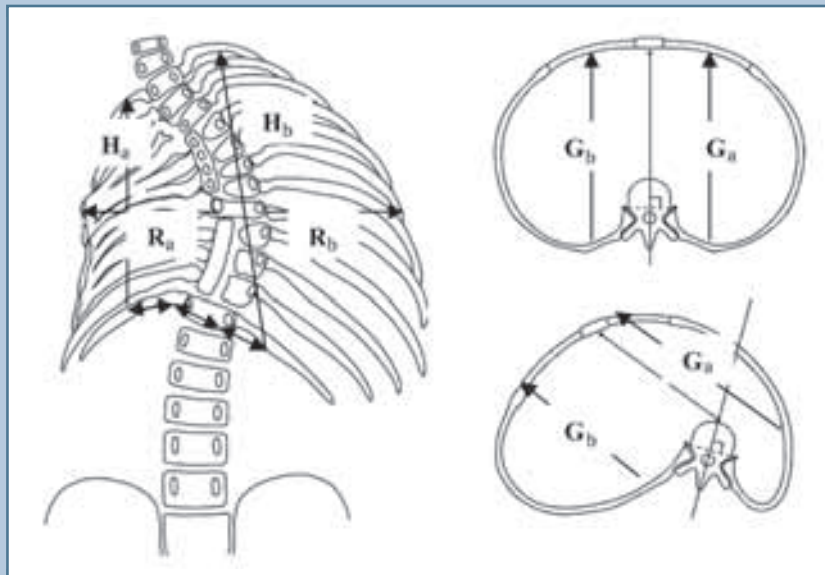
**в** – позвоночная ротация (угол  $\theta$ ): определяют между сагиттальной плоскостью апикального позвонка (перпендикуляр к линии, соединяющей головки ребер) и линией, перпендикулярной к нижнему краю скана

дения вертикальной линии от середины 1-го ребра до точки на нижнем ребре, отстоящей от позвоночника на ширину последнего грудного позвонка. Если последнее ребро рудиментарно и его длина меньше ширины позвонка, точка нижней границы вертикальной оси будет находиться вне ребра на линии ее условного продолжения. Ширина гемиторакса измеряется величиной горизонтальной линии, соединяющей край позвоночника с наружным краем ребра в наиболее широком месте соответствующего гемиторакса. Переднезадний размер измеряют по линии, соединяющей передний край грудины и остистый отросток в наиболее широком отделе гемиторакса (рис. 9). Условность подобного стереометрического расчета (в реальных условиях гемитораксы имеют более причудливые формы, чем усеченные конусы) нивелирует определение индекса асимметрии грудной клетки (ИасГК), представленного отношением объемов гемитораксов вогнутой (а) и выпуклой (б) сторон:

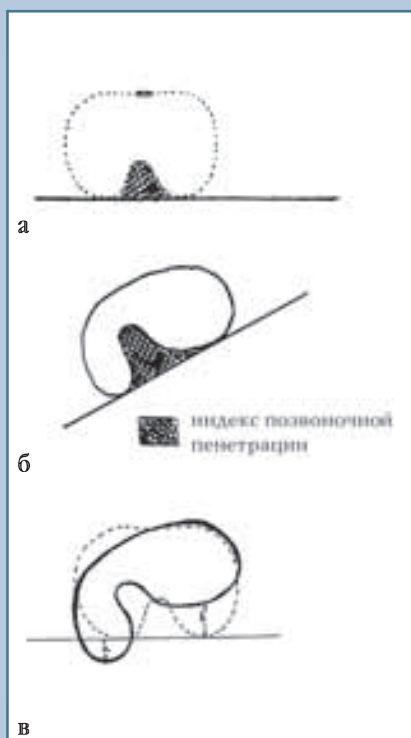
$$\text{ИасГК} = (H_a \times R_a \times G_a) / (H_b \times R_b \times G_b),$$

где H — высота; R — ширина; G — переднезадний размер.

Уменьшенный сагиттальный диаметр грудной клетки, отражающий потерю торакального объема и симметрии, оценивают с помощью индекса спинальной пенетрации, предложенного Dubouset et al. [10]. Анализ КТ-изображений привел авторов к формированию концепции деформации позвоночника как эндоторакальной деформации, являющейся результатом протрузии (пенетрации) тел позвонков в грудную клетку с формированием так называемого эндоторакального позвоночного горба. Индекс спинальной пенетрации определяется следующим образом: на каждом поперечном КТ-срезе проводится линия, касательная к задней поверхности реберных дуг на вогнутой и выпуклой сторонах деформации. Площадь, ограниченная контуром ребер и касательной, в норме образована суммой площади попе-



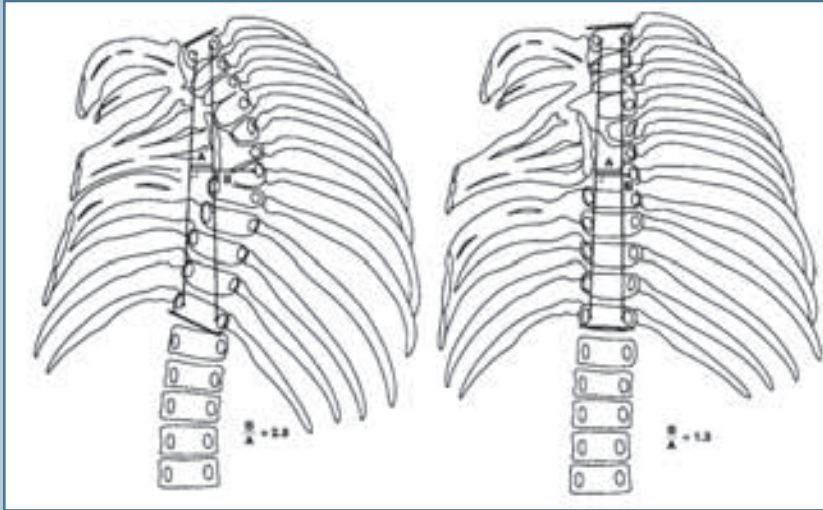
**Рис. 9**  
Определение объема гемиторакса [2]



**Рис. 10**  
Индекс позвоночной пенетрации по Dubouset [10]:  
а – грудная клетка в норме;  
б – грудная клетка при сколиозе;  
в – взаиморасположение реального (жирная линия) и нормального (пунктир) поперечных срезов грудной клетки

речного среза позвоночника с прилежащими паравертебральными тканями и собственно полостью грудной клетки. Индекс спинальной пенетрации определяют отношением площади

выступающего в грудную клетку позвоночника по отношению ко всей площади среза. Рассчитанный для каждого последовательного среза по всей высоте грудной клетки индекс определяет

**Рис. 11**

Техника определения индекса межпедикулярной линии [7]: А – расстояние между межпедикулярными линиями; В – расстояние от наиболее отклоненного латерально корня дужки до контрлатеральной межпедикулярной линии

часть объема грудной клетки, занято го позвонками. В норме этот показатель составляет 8–10%, но при лордосколиозе он может увеличиваться до 15, 20 и даже 50% (рис. 10).

Эффективность коррекции деформации позвоночника может проводиться с помощью так называемого межпедикулярного индекса: выбирают концевые позвонки сколиотической дуги и на них точками маркируют центры медиальных поверхностей теней корней дуг; между соответствующими точками верхнего и нижнего позвонков проводят прямые для формирования теоретической межпедикулярной линии; наиболее отклоненный латерально корень дужки маркируют, расстояние от этой точки до контрлатеральной межпедикулярной линии (В) измеряют в миллиметрах; измеряют расстояние между обеими межпедикулярными линиями (А); получаемый индекс представляет собой отношение В к А и характеризу-

ет латеральное смещение апикального позвонка к теоретическому межпедикулярному расстоянию на этом уровне (рис. 11). Прогрессирование сколиотической деформации повышает этот показатель, а уменьшение в результате лечения – снижает. Когда позвоночник практически прямой, индекс равен единице. В представленном случае коррекция деформации снизила величину индекса с 2,8 до 1,3 [7].

Для оценки функции легких используют стандартные тесты. Снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) отражает влияние целого ряда факторов: первичной потери легочной ткани вследствие фибротизации (после повторных инфекций или врожденного заболевания), влияния поражения дыхательных путей на почве астмы, вторичных изменений из-за уменьшения объема и функции грудной клетки, способности больного адекватно реагировать на исследование, нередко отсутствующей у детей

до 5 лет. Обычно используют показатель ЖЕЛ, сравнивая его с нормальным возрастным показателем, базирующимся на данных роста в положении стоя. В случае резкого уменьшения роста ребенка за счет сколиотической деформации позвоночника величина ЖЕЛ может оказаться ошибочно высокой. Более достоверный показатель рассчитывается с учетом размаха рук. Объем легких можно определить и с помощью КТ, но и здесь возможны ошибки, даже при использовании высокоскоростного спирального томографа, так как нижний край легких постоянно перемещается при дыхании.

Другие методы исследования функции легких тоже могут давать ошибочные результаты. Пульс-оксиметрия относительно малочувствительна к малым изменениям уровня кислорода в крови. Исследование газов артериальной крови может быть неточным из-за гипервентиляции у плачущего ребенка.

Полноценные клиническое и лучевое обследование вкпе с данными тестирования легочной функции позволяют получить развернутую картину патологического процесса, оценить его динамику и выбрать адекватную лечебную тактику.

Публикация настоящего обзора, как и статьи, посвященной результатам практического применения инструментария VEPTR (с. 31–41. – *Ред.*), преследует цель информирования отечественных специалистов о новых возможностях оперативного лечения маленьких детей с тяжелыми деформациями позвоночника.

Мы полагаем, что развитие синдрома торакальной недостаточности возможно не только при врожденных сколиозах, но и при деформациях иной этиологии, о чем необходимо помнить хирургам-вертебрологам, занимающимся лечением этой патологии.



## Литература

1. **Михайловский М.В.** Хирургия врожденных кифозов. Новосибирск, 1994.  
Mihaylovskiy M.V. Hirurgiya vrozhdennyh kifozov. Novosibirsk, 1994.
2. **Рябых С.О.** Деформации позвоночника и грудной клетки при нарушениях сегментации у детей младшего возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2009.  
Ryabyyh S.O. Deformatsii pozvonochnika i grudnoy kletki pri narusheniyah segmentatsii u detey mladshego vozrasta: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. SPb., 2009.
3. **Aaro S., Dahlborn M.** Estimation of vertebral rotation and the spinal and rib cage deformity in scoliosis by computer tomography // *Spine*. 1981. Vol. 6. P. 460–467.
4. **Boffa P., Stovin P., Shneerson J.** Lung developmental abnormalities in severe scoliosis // *Thorax*. 1984. Vol. 39. P. 681–682.
5. **Burri P.H.** Structural aspects of prenatal and postnatal development and growth of the lung // In: McDonald J.A., editor. *Lung Growth and Development*. N. Y., 1997. P. 1–36.
6. **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.
7. **Campbell R.M., Smith M.D., Mayes T.C., et al.** The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis // *J. Bone Joint Surg. Am.* 2004. Vol. 86. P. 1659–1674.
8. **Damsin J.P., Cazeau C., Carlizoz H.** Scoliosis and fused ribs. A case report // *Spine*. 1997. Vol. 22. P. 1030–1032.
9. **DiMeglio A., Bonnel F.** *Le rachis en croissance*. Paris, 1990.
10. **Dubousset J., Wicart P., Pomero V., et al.** [Thoracic scoliosis: exothoracic and endothoracic deformations and the spinal penetration index] // *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot.* 2002. Vol. 88. P. 9–18.
11. **Emans J.B., Kassab F., Caubet J.F., et al.** Earlier and more extensive thoracic fusion is associated with diminished pulmonary function: outcome after spinal fusion of 4 or more thoracic spinal segments before age 5 // *Scoliosis Research Society Annual Meeting*, Buenos Aires, 2004. Paper 101.
12. **McMaster M.J.** Congenital scoliosis // In: Weinstein S.L., ed. *The Pediatric Spine: Principles and Practice*. N.Y., 1994.
13. **Murray J.F.** *The Normal Lung: The Basis for Diagnosis and Treatment in Pulmonary Disease*. Philadelphia, 1986.
14. **Openshaw P., Edwards S., Helms P.** Changes in rib cage geometry during childhood // *Thorax*. 1984. Vol. 39. P. 624–627.
15. **Ramerez N., Santiago-Cornier A., Arroyo S., et al.** The natural history of spondylothoracic dysplasia. Read at the annual meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America. Cancun, Mexico, May 2–6, 2001.
16. **Roberts A.P., Conner A.N., Tolmie J.L., et al.** Spondylothoracic and spondylocostal dysostosis. Hereditary forms of spinal deformity // *J. Bone Joint Surg. Br.* 1988. Vol. 70. P. 123–126.
17. **Tahernia A.C., Stamps P.** «Jeune syndrome» (asphyxiating thoracic dystrophy). Report of case, a review of the literature, and the editor's commentary // *Clin. Pediatr.* 1977. Vol. 16. P. 903–908.

## Адрес для переписки:

Михайловский Михаил Витальевич  
630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17,  
НИИТО,  
MMihailovsky@niito.ru

Статья поступила в редакцию 22.03.2010