



СКОЛИОЗ И ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Историко-аналитический обзор литературы

М.В. Михайловский¹, Н.Р. Ничай², А.Е. Симонович¹

¹Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии
им. Я.Л. Цивьяна, Новосибирск, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр
им. акад. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск, Россия

Сколиоз — широко распространенное ортопедическое заболевание, требующее в случаях прогрессирующего течения оперативного вмешательства. Врожденные пороки сердца — другая широко распространенная патология, нередко приводящая пациента на операционный стол, причем чаще всего (в отличие от сколиоза) по неотложным или жизненным показаниям. Эти две патологии могут сочетаться, что нередко и происходит, и это с неизбежностью ставит перед хирургами, как кардиологами, так и вертебрологами, новые задачи. Выполнен систематический поиск публикаций в электронной базе данных Pubmed/Medline с использованием ключевых слов «сколиоз» и «врожденный порок сердца». Обнаружено 109 работ, все, за одним исключением, англоязычные. Эти работы включены в историко-аналитический обзор литературы. Сделана попытка ответить на ряд вопросов: как часто встречаются сколиоз и врожденный порок сердца, как часто сколиоз сочетается с врожденным пороком сердца, как часто врожденный порок сердца сочетается со сколиозом, какие типы сколиотических деформаций сопутствуют развитию врожденного порока сердца, каковы механизмы формирования сколиоза в сочетании с врожденным пороком сердца, меняется ли динамика развития опорно-двигательного аппарата у детей с врожденным пороком сердца, каковы результаты хирургической коррекции сколиотических деформаций на фоне врожденного порока сердца и пороков сердца — на фоне сколиотической болезни?

Сколиотическая болезнь и врожденная сердечная патология — большие и важные разделы клинической медицины. Сочетание этих патологических состояний встречается нередко, формируя новую клиническую данность, не до конца изученную. Хирургическая коррекция одной или обеих патологий в случае их сочетания представляет собой сложную клиническую проблему.

Ключевые слова: сколиотическая болезнь; врожденные пороки сердца.

Для цитирования: Михайловский М.В., Ничай Н.Р., Симонович А.Е. Сколиоз и врожденные пороки сердца: историко-аналитический обзор литературы // Хирургия позвоночника. 2026. Т. 23, № 3. С. 95–107. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2026.3.95-107>

SCOLIOSIS AND CONGENITAL HEART DEFECTS: A HISTORICAL AND ANALYTICAL REVIEW OF THE LITERATURE

M.V. Mikhaylovskiy¹, N.R. Nichay², A.E. Simonovich¹

¹Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics n.a. Ya.L. Tsivyan, Novosibirsk, Russia;

²E.N. Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russia

Scoliosis is a common orthopedic condition that, when progressive, requires surgical intervention. Congenital heart defects are another common pathology, often requiring surgery, most often (unlike scoliosis) for urgent or life-saving reasons. These two pathologies can and often do coexist, inevitably posing new challenges for surgeons, both cardiologists and spine surgeons. A systematic search of publications in the Pubmed/Medline electronic database was conducted using the keywords “scoliosis” and “congenital heart defect”. A total of 109 papers were identified, all with one exception in English. These papers are included in the historical and analytical literature review. An attempt was made to answer a number of questions: how often do scoliosis and congenital heart defects occur, how often is scoliosis combined with congenital heart defects, how often is congenital heart defect combined with scoliosis, what types of scoliotic deformities accompany the development of congenital heart defects, what are the mechanisms of scoliosis formation in combination with congenital heart defects, does the dynamics of the development of the musculoskeletal system change in children with congenital heart defects, and what are the results of surgical correction of scoliotic deformities against the background of congenital heart defects and of heart defects — against the background of scoliotic disease?

Scoliosis and congenital heart disease are large and important areas of clinical medicine. The combination of these pathological conditions is common, creating a new clinical entity that has not been fully studied. Surgical correction of one or both pathologies, when they coexist, presents a complex clinical challenge.

Key Words: scoliotic disease; congenital heart defects.

Please cite this paper as: Mikhaylovskiy MV, Nichay NR, Simonovich AE. Scoliosis and congenital heart defects: a historical and analytical review of the literature. Russian Journal of Spine Surgery (Khirurgiya Pozvonochnika). 2026;23(3):95–107. In Russian. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2026.3.95-107>

Сколиоз – широко распространенное ортопедическое заболевание, требующее в случаях прогрессирующего течения оперативного вмешательства. Врожденные пороки сердца (ВПС) – другая широко распространенная патология, нередко приводящая пациента на операционный стол, причем чаще всего (в отличие от сколиоза) по неотложным или жизненным показаниям. Эти две патологии могут сочетаться, что нередко и происходит, и такая ситуация с неизбежностью ставит как перед кардиологами, сердечно-сосудистыми хирургами или кардиохирургами, так и перед вертебрологами новые задачи, сложность которых выходит за пределы повседневной:

- пациент с пороком сердца на фоне прогрессирующей сколиотической деформации – а может быть, правильное говорить о пациенте с прогрессирующим сколиозом на фоне порока сердца?

- что первично, если о таком понятии, как первичность, в этой ситуации вообще можно говорить?

- если нужно оперировать по поводу обеих сосуществующих патологий, с чего следует начинать?

- если план составлен правильно, на что можно рассчитывать?

Эти вопросы можно множить, но не всегда удается найти ответ. Они, без сомнения, должны беспокоить как хирургов-вертебрологов (некоторые коллеги считают возможным в данной ситуации использовать даже термин «сколиологи»), так и кардиохирургов. Именно поэтому не вызывает удивления тот факт, что в западной научной литературе можно обнаружить десятки исследований, посвященных различным аспектам рассматриваемой проблемы. Удивительно другое: таких работ практически нет в отечественной литературе – как в ортопедической, так и в кардиологической. При этом больных сколиозом много оперируют во всех ведущих клиниках России, вне зависимости от этиологии деформации, ее тяжести и других параметров. В частности, в клинике детской

и подростковой вертебрологии Новосибирского НИИТО им. Я.Л. Цивьяна оперировано более 5000 пациентов с деформациями позвоночного столба различной этиологии, в том числе 217 пациентов, леченных на фоне ВПС, как оперированных, так и неоперированных. Предлагаемый вниманию коллег литературный обзор по проблеме сочетания ВПС и сколиоза мы постарались сделать по возможности многогранным.

Выполнен систематический поиск публикаций в электронной базе данных Pubmed/Medline с использованием ключевых слов «сколиоз» и «врожденный порок сердца». В найденных публикациях изучены списки пристатейной литературы. Всего обнаружено 109 работ, все, за одним исключением, англоязычные. Данные исследования включены в обзор.

Мы попытались найти ответы на целый ряд вопросов:

- как часто встречаются сколиоз и ВПС?

- как часто сколиоз сочетается с ВПС?

- как часто ВПС сочетается со сколиозом?

- какие типы сколиотических деформаций сопутствуют ВПС?

- каковы механизмы формирования сколиоза (торакогенный, врожденный, идиопатический) в сочетании с ВПС?

- меняется ли динамика развития опорно-двигательного аппарата у детей с ВПС?

- каковы результаты коррекции сколиотических деформаций у детей с ВПС, особенности, осложнения, исходы?

- каковы результаты хирургической коррекции некоторых типов ВПС на фоне сколиотических деформаций позвоночника?

Частота встречаемости сколиоза и врожденных пороков сердца

Сколиоз и ВПС – совершенно разные нозологические единицы. И коль скоро мы ставим перед собой задачу оценить состояние и перспективы пациентов, страдающих сочетанной

патологией, логично начать с частоты встречаемости (распространенности) сколиоза и ВПС. Важно подчеркнуть, что речь идет не о сколиозе вообще, а о наиболее часто встречающихся его формах – идиопатическом сколиозе (ИС) подростков, врожденном, паралистическом сколиозе и о торакогенных деформациях позвоночника, взаимосвязь которых с ВПС будет детально обсуждена ниже.

Большая часть информации по частоте сколиоза касается отдельно взятых стран: Yilmaz et al. (Турция) – 2,3 %, Sung et al. (Южная Корея) – 0,2–0,8 %, Thomas et al. (США) – 0,52 % (в 10–18 лет), Kane – 1,3 на 1000 (Миннесота, США). Konieczny et al. опубликовали данные по семи странам – от 0,47 до 5,2 % [1–5].

Что касается частоты ВПС, то Der Linde et al. [6] представили систематический обзор 114 работ, в которых в общей сложности охвачено 24 091 867 рождений, а среди них в свою очередь идентифицировано 164 396 случаев ВПС. Их число растет – с 0,60 на 1000 рождений в 1930–1934 гг. до 9,10 на 1000 после 1995 г. В последние 15 лет ситуация стабилизировалась: 1,35 млн новорожденных с ВПС в год. Азия – 9,30 на 1000 новорожденных, Европа – 8,20, Северная Америка – 6,90. В целом ВПС – это около трети всех врожденных аномалий развития человеческого эмбриона. Похожие данные сообщили Menache et al. [7] – 7 случаев на 1000 новорожденных. Mitchell et al. [8] обследовали 56 109 детей из 12 центров, всего выявлено 457 детей с ВПС или 8/1000 человек, (8,3/1000 – белые, 8,0/1000 – чернокожие). Среди детей, выживших после года жизни, было выявлено 272 больных или 5/1000.

Приведенные данные литературы отнюдь не исчерпывают всей информации (таких работ очень много), однако позволяют сделать вывод о том, что деформации позвоночника (от 0,5 до 5,0 %) встречаются чаще, чем ВПС (менее 1,0 %). Сочетание этих двух патологий у одного пациента, естественно, отмечается еще реже, что отнюдь не упрощает ситуацию,

учитывая сложность каждой из них и развитие синдрома взаимного отягощения. Отсюда – актуальность обсуждаемой проблемы.

Как часто сколиоз сочетается с врожденным пороком сердца?

Вероятно, следует полагать, что первое исследование частоты деформаций позвоночника у больных с ВПС проведено в 1951 г. французскими авторами Donzelot et al. [9], которые, обследовав 623 пациента, выявили искривления позвоночного столба у 171 (27,5 %). Однако они включали в исследование больных с деформациями более 5° по Cobb, поэтому современные авторы, изучающие эту проблему, соотносят свои данные с результатами более позднего исследования (1956 г.), проведенного хирургами из Сан-Франциско Wright и Niebauer [10]. Они изучили рентгенограммы 422 пациентов из архива университетского госпиталя Стэнфорда (210 мальчиков, 212 девочек). Контрольная группа – 200 человек 14–30 лет. Рассматривали только деформации больше 10°, так как положение пациента, разница в длине ног, наклон таза, неточное измерение могут создать впечатление минимального функционального искривления. Такой подход к оценке клинически значимой деформации позвоночника уже много лет является общепринятым в мировой практике, безотносительно сопутствующих сколиозу заболеваний. В группе исследования (422 пациента с ВПС) сколиоз выявлен у 23 (5,5 %) человек, но, если рассматривать только больных старше 14 лет (72 человека), этот показатель резко возрастает – 14 (19,0 %). В то же время в контрольной группе выявлено лишь 12 (6,0 %) человек со сколиозом из 200. Авторы сделали еще ряд выводов:

- после операции на сердце деформации позвоночника не развивались и не увеличивались, хотя надо учитывать, что сроки наблюдения часто были невелики;
- у больных без увеличения камер сердца сколиоз отмечен в 3,6 % случаев, а при увеличении – в 5,8 %; многие

пациенты с увеличенным сердцем – совсем маленькие дети, у которых этот эффект во время роста позвоночника был неочевиден, если эффект – фактор развития сколиоза; из 72 больных старше 14 лет (в 19 % случаев сколиоз) у 53 отмечено увеличение сердца; все больные со сколиозом, кроме двух, имели увеличение сердца;

- у 17 из 23 больных с ВПС и сколиозом деформация позвоночника была правосторонней.

Luke и McDonnell [11], опубликовавшие в 1968 г. результаты исследования сочетания ВПС и деформаций позвоночника, приводят слова выдающегося канадского кардиолога Helen Taussig, которая в 1939 г. сказала: «Я удивлена, как часто тяжелые (tremendous) сколиозы сочетаются с ВПС». По данным Luke и McDonnell, контрастирующим с мнением Taussig, в клинике Джона Хопкинса из 3540 больных ВПС пациентов со сколиозом было 73 (2,0 %). При этом из 850 больных с цианотичными пороками сколиоз отмечен у 51 (6,0 %), а из 2690 с нецианотичными пороками – у 22 (0,8 %). Явной связи между выраженностью цианоза и тяжестью сколиоза выявлено не было. Что касается частоты сколиоза в общей популяции, обследование 11 000 детей в Эдинбурге показало 3 случая на 10 000 мальчиков и 4 на 1000 девочек (0,03 и 0,40 %). Авторы подчеркнули: лечение сколиоза при ВПС такое же, как и без него.

Beals et al. [12] в 1972 г. не обнаружили публикаций по частоте ВПС у больных сколиозом, а сколиоз у больных ВПС, по их данным, встречается с частотой 1,0–5,5 %. Авторы суммировали результаты трех американских клиник с целью выяснить, чем отличается течение ИС в сочетании с ВПС и без такового, всего обследовано 115 пациентов. Оказалось, что сочетание двух патологий у мужчин больше почти вдвое (28 против 16), а левосторонних сколиозов – более чем на треть (35 против 25). Сколиоз диагностируется обычно до наступления подросткового возраста, что можно объяснить

ранними снимками грудной клетки из-за ВПС. Сколиозы при ВПС протекают не так тяжело, как изолированные с ранним началом. При ВПС чаще встречаются грудные дуги и реже – двойные, чем при ИС.

Jordan et al. [13] представили результаты обследования 121 больного с ВПС, сколиотическая деформация констатирована у 53 (44 %), при этом легкие деформации (<10°) – у 30, умеренные (10–30°) – у 19, тяжелые (>30°) – у 4 человек 17 лет и старше. Из числа больных с цианотичными формами ВПС имели сколиоз 66 %, с ацианотичными формами – только 24 %, при этом все тяжелые формы сколиоза сопровождали именно цианотичные ВПС. Женщины количественно преобладали. Все сколиотические деформации, кроме двух, были грудной или груднопоясничной локализации. Сторона дуги аорты определена в 119 случаях, во всех восьми случаях правосторонней дуги выявлен левосторонний сколиоз. Левосторонняя дуга аорты сопровождалась наличием сколиоза 37 раз, в 87 % деформация позвоночника была правосторонней. Авторы полагают возможным утверждать, что позвоночник деформируется за счет пульсации дуги и нисходящей аорты. Не удалось найти зависимости между тяжестью сколиоза, стороной выпуклости или положением апекса. Из общей группы 67 пациентов оперированы на сердце, из них 48 % имели сколиоз. Начало прогрессирования сколиотической деформации – 11 лет при сколиозе менее 30° и 6 лет – при деформации больше 30°. Возраст быстрого прогрессирования сколиоза – 12 лет в обеих группах, в период позднего подросткового возраста – стабилизация процесса.

Через год Roth et al. [14] представили детальный анализ данных 500 больных, обследованных в кардиологической клинике, сколиоз диагностирован у 60 (12 %): легкий (10–19°) – 37 случаев, умеренный (20–29°) – 12, тяжелый (более 30°) – 11. В 80 % случаев сколиоз был диагностирован в возрасте старше 12 лет. Частота сколиоза – 12 %, но если деформа-

ция превышала 20°, то – только 4,6 %. У мужчин частота сколиоза – 11,1 %, у женщин – 12,9 %. Возраст начала развития сколиоза известен для 44 больных: если это происходило в возрасте моложе 10 лет, то 50 % больных имели умеренный и тяжелый сколиоз, если старше 10 лет – 33 %. Оперированы на сердце 26 больных сколиозом, сторона доступа и сторона сколиоза не демонстрируют взаимосвязи.

Одна из целей работы Roth et al. [14] – определить частоту сколиоза у цианотичных и нецианотичных больных. Результаты таковы: цианотичная группа (тетрада Фалло, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка и др.) – 28,4 %, группа ацианотичных ВПС (аортальный стеноз, коарктация аорты, стеноз легочной артерии и др.) – 8,7 %. Правосторонняя сколиотическая дуга выявлена в 55 % (33 из 60) случаев, левосторонняя – в 33 % (20 из 60), двойная – в 12 % (7 из 60). Положение дуги аорты определено у 57 больных: правосторонняя – 6 случаев, левосторонняя – 51.

Декстрокардия выявлена в 33 случаях, сколиозов в этой группе – 11. Возможно, причина в большом количестве больных с цианотичными ВПС (28 из 33). Из этих 11 сколиозов левосторонних – 6, правосторонних – 3, две дуги – 2 случая. Из 19 больных с коарктацией аорты 8 (42 %) имели сколиоз, только один – тяжелый.

Reckles et al. [15] из клиники Мэйо, где за 10 лет было оперировано 998 детей до 16 лет с пороками сердца, у 377 исследовали рентгенограммы, выполненные через 10 и более лет после операции. Средний возраст обследования – 21,4 года. Сколиотическая деформация более 20° выявлена у 32 (8,5 %) больных. Соотношение женщин и мужчин – 5 : 3. Не было выявлено корреляции между сколиозом и полом пациента, типом аномалии сердца, положением дуги аорты, наличием цианоза, возрастом операции, количеством разрезов, количеством и стороной резецированных ребер.

Shneerson et al. [16] в 1978 г. привели весьма интересные исторические данные, касающиеся обсуждаемой проблемы. Так, Гиппократ первым отметил, что пациенты с деформациями позвоночника часто умирают молодыми, он полагал, что астма и кашель часто сопутствуют деформациям. Позднее отдельные авторы комментировали дыхательные и сердечные проблемы «горбунов», но только в XIX в. сделаны попытки анализировать причины смерти у таких больных. Stoll (1809) писал, что многие «горбуны» погибают от туберкулеза, перипневмонии, астмы, водянки грудной клетки. Девяносто лет спустя Bachmann выявил гипертрофию правого желудочка в 82,3 % из 197 аутопсий при кифосколиозе. С тех пор смерть при наличии проблем правого желудочка (Coombs) и респираторных нарушений (Wanderman) стала отмечаться, но систематических исследований опубликовано не было. Авторы изучили документы 762 больных сколиозом, из которых идиопатические деформации выявлены у 382 (50,1 %), врожденные – у 145 (19,0 %), паралитические – у 148 (19,4 %). Из этой когорты больных 43 умерли в ходе наблюдения. Средний возраст смерти – 22,3 года. В свою очередь, из этой группы пятеро умерли от осложнений, связанных с ВПС. Более половины из оставшихся 38 погибли от сердечных и респираторных нарушений, причем больные с паралитическими деформациями чаще умирали от болезней легких, а с непаралитическими – от сердечной патологии. Исследование историй болезни остальных 719 пациентов показало, что ВПС обнаружены у 34 (4,5 %).

Farley et al. [17] в 1991 г. констатировали, что если ранее кардиологи весьма неохотно давали разрешение на оперативную коррекцию сколиоза у больных с ВПС, то теперь ситуация изменилась. Эти авторы, основываясь на вышеприведенных данных Beals et al. [12], утверждают, что сколиозы без врожденных аномалий при ВПС не должны рассматриваться как идиопатические, и предлагают называть

их эволюционными (developmental). Они обследовали 48 больных с ВПС и сколиозом: было 11 врожденных деформаций и 37 – эволюционных. Из 11 врожденных деформаций 7 имели в основе полупозвонки и 4 – нарушения сегментации. Левосторонняя дуга отмечена в семи случаях, средний угол Cobb – 30°, у семи больных деформация носила прогрессирующий характер, у девяти – сопровождалась кардиомегалией. Оперативное вмешательство потребовалось в одном случае. Средний возраст 37 больных с эволюционными сколиозами – 11 лет. Легкие деформации (10–19°) – у 14 пациентов, право- и левосторонние деформации – поровну. Среднее прогрессирование – 1° в год, кардиомегалия – в восьми случаях. Умеренные деформации (20–29°) отмечены у шести больных, из них пять – левосторонние. Кардиомегалия – у всех шести. У 17 больных сколиоз отнесен к группе тяжелых (>30°), из них левосторонних – семь, среднегодовое прогрессирование в период активного роста – 9,7°, кардиомегалия – у 15 (88 %). При врожденных деформациях правосторонняя дуга аорты отмечена в 36 %, при эволюционных – 21–36 %, причем из этого числа 64 % имели левосторонний сколиоз. Основные выводы авторов: наличие ВПС не влияет на течение врожденного сколиоза; течение эволюционных сколиозов отлично от врожденных.

Kawakami et al. [18] еще раз подчеркнули то прискорбное обстоятельство, что этиология сколиоза, сопровождающего ВПС, неизвестна. Авторы обследовали и оперировали 872 человека с ВПС в клинике Meijo (Нагоя) в 1975–1991 гг. При анализе сколиозы до 10° исключались, как и врожденные деформации. Из оставшихся 680 больных 74 (10,9 %) имели сколиоз, причем в 44 случаях он прогрессировал в течение периода наблюдения. Сколиозы более 20° отмечены только у 28 (4,1 %), больше 30° – у 9 (1,3 %) пациентов. Женщин было несколько больше: 43 против 31. Возраст на момент коррекции ВПС – 6 лет 10 мес. (0–26 мес.). Средний срок по-

слеоперационного наблюдения – 11,3 года (1–22 года). В группе без сколиоза практически те же показатели. Пороки сердца разные, четыре самых частых (80 %): дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток, тетрада Фалло. Время начала прогрессирования сколиоза и тип патологии сердца не связаны. Сторона выпуклости деформации позвоночника – как при ИС. Средний возраст начала прогрессирования сколиоза – 11,5 года, между возрастом операции, тяжестью сколиоза и возрастом начала прогрессирования связи не обнаружено. Чем моложе больной, тем значительнее прогрессирование сколиоза. В обеих группах примерно одинаковый уровень цианоза. При левой торакотомии чаще верхнегрудной сколиоз, чем после стернотомии (41,7 и 23,9 %). Верхнегрудные сколиозы развиваются чаще, если деформация стартовала после операции на сердце. Таким образом, можно говорить о наличии нескольких факторов, определяющих развитие сколиоза: возраст операции на сердце, сторона доступа, тип сердечного порока.

Webb et al. в работе [19] 1996 г. утверждали, что у детей с ВПС сколиоз встречается в 10 раз чаще, чем в общей популяции. Liu et al. [20] исследовали частоту развития сердечной патологии при ИС в азиатской популяции. Обследовано 80 больных с тяжелой ИС и показаниями к хирургической коррекции кардиальной патологии – эхокардиография (ЭхоКГ) и легочные функциональные тесты. На ЭхоКГ изменения выявлены у 25 больных. Изменения на ЭКГ отмечены только у 9 из 25 больных с кардиальной патологией. Нет связи между тяжестью деформации, с одной стороны, и функцией легких и сердца – с другой. Авторы полагают, что аномалии сердца при сколиозе в Азиатском регионе встречаются часто. Некоторые больные имеют риск декомпенсации после операции. К аналогичному выводу пришли Ipp et al. [21], обследовавшие 212 больных ИС, которым

было показано оперативное лечение по поводу деформации позвоночника (м : ж = 58 : 154). Средний возраст – 14,8 (12–18) года. На эхокардиограмме 2 случая ДМПП и 7 – нарушений клапанного аппарата и положения аорты. На ЭКГ – 4 случая гипертрофии левого желудочка, но ЭхоКГ не подтвердила эти находки. По данным ЭхоКГ выявлено 2 (1 %) пациента с ДМПП, из-за чего пришлось отложить операцию, и 7 (3,3 %) – с аортальными аномалиями (корень/клапан). Таким образом, оказывается, что ЭКГ не дает значительной дополнительной информации по сравнению с ЭхоКГ у больных ИС, подлежащих хирургической коррекции деформации позвоночника и в остальных отношениях асимптоматических.

Vozcali et al. [22] провели первое сравнение частоты ВПС при идиопатическом и врожденном сколиозах. Всего обследовано 90 больных (средний возраст – 14,7 года), врожденные деформации – 55 (м : ж = 28 : 27) наблюдений, идиопатические сколиозы – 35 (м : ж = 21 : 14). Пролапс митрального клапана – самый частый тип патологии сердечно-сосудистой системы в обеих группах (26 % при ИС, 24 % – при врожденных), далее аневризма межпредсердной перегородки (23 и 18 %), легочная недостаточность (20 и 4 %), аортальная недостаточность (17 % при ИС), ДМЖП (11 и 13 %), открытое овальное окно (15 % врожденных) и другие более редкие пороки. Легочная и аортальная несостоятельность чаще развиваются при ИС. Потребности в первой операции на сердце не было. После операции на позвоночнике состояние сердца не ухудшилось. Авторы настоятельно рекомендуют ЭхоКГ как рутинную диагностическую процедуру у больных ИС и врожденными сколиозами.

Lang et al. [23] представили одно из наиболее значимых исследований частоты сколиоза у больных с ВПС. Они обследовали большую группу – 531 пациент с ИС, подлежащий хирургической коррекции. Эта когорта была разделена на 3 группы: контроль, ВПС, другая сердечная патоло-

гия. Средний возраст – 17,8 года, угол Cobb – 57,7°. Патология сердца выявлена у 149 (28,06 %) пациентов, включая 22 (4,14 %) порока сердца и 127 (23,92 %) случаев другой сердечной патологии. Самым частым пороком сердца был ДМПП – 6 (1,13 %) случаев, пролапс митрального клапана выявлен у 62 (11,68 %) пациентов и был самым частым среди «другой сердечной патологии». У 43 больных выявлены два и более патологических состояния сердца. При наличии патологии сердца ниже вес и рост больных. Трехмерная деформация позвоночника может влиять на структуру и функцию сердца. ЭхоКГ очень полезна. Аномалии сердца не связаны с тяжестью сколиоза, полом и типом деформации.

Yang et al. в 2025 г. исследовали факторы риска и частоту развития патологии сердца у больных ИС [24]. Обследована группа из 289 человек (ж : м = 225 : 64). У 12 (4,15 %) больных обнаружены ВПС, из них самый частый – ДМПП (1,73 %). Сердечная патология, связанная с клапанной системой, выявлена у 88 (30,45 %) пациентов, причем наиболее часто встречалась легкая трикуспидальная регургитация (17,65 %). Патология сердечных клапанов чаще выявляется у мужчин, при груднопоясничных и левосторонних сколиозах, эти факторы можно считать достоверными.

Xiao et al. [25] изучили в 2025 г. влияние тяжелой сколиотической деформации на структуру и функцию сердца. Выяснилось, что существенно меняются размеры левого желудочка и кардиальный индекс. Возраст и пол оказывают влияние на специфические сердечные параметры, но ограничено влияют на функцию. Предоперационное обследование должно учитывать конечный диастолический размер левого желудочка, сердечный индекс. Направление первичной грудной дуги не влияет существенно на сердечную структуру и функцию, а вот величина сколиотической деформации больше, чем ее направление, влияет на состояние сердца.

Если суммировать приведенные выше данные, получаются следующие

результаты. Частота сколиоза у больных с ВПС, по данным шести авторов [10, 11, 13–15, 18]: на 5640 больных с ВПС приходится 273 пациента с ИС более 10°, что составляет 4,84 %. Частота ВПС у больных ИС, по данным четырех авторов [20, 21, 23, 24]: на 1121 пациента с ИС приходится 68 пациентов с ВПС, что составляет 6,06 %. Таким образом, частота сколиоза у больных ВПС, как и частота ВПС у больных сколиозом, кратно превышает частоту обеих патологий в общей популяции.

Торакогенный сколиоз

Есть основания полагать, что первым исследователем, обратившим внимание на сколиозы, развивающиеся вследствие изменений грудной клетки, был Bisgard [26]. Вероятно, именно он предложил и соответствующий термин – «торакогенный сколиоз», во всяком случае даже в пристатейном списке литературы к довольно объемному труду Bisgard нет никаких ссылок на других авторов, использовавших этот термин. Bisgard попытался определить механические факторы, вовлеченные в процессы формирования торакогенных деформаций позвоночника, их частоту, клиническую значимость и возможность профилактики. Он обследовал 518 больных с различными формами патологии грудной клетки и 336 оперированных по поводу этих болезней. Констатируется, что клинически значимые деформации – большая редкость. В целом вероятность развития сколиоза зависит от возраста (чем моложе, тем более выражена реакция на дисбаланс), степени дисбаланса (определяется локализацией и длительностью болезни), типа хирургической «атаки» и некоторых необъясненных компенсаторных механизмов.

Проведенный автором механический анализ позволил выявить различные типы нарушений баланса, которые могут привести к развитию торакогенного сколиоза:

- реберный дисбаланс – в норме ребра давят на позвонок, к которому

фиксируются; если давление несимметрично, это приводит к ротации позвонка в противоположную сторону; степень выраженности зависит от количества и величины резецированных фрагментов ребер, уровня резекции, расстояния между зоной резекции и позвоночником; сколиозы вследствие резекции ребер Bisgard определил как торакопластические;

- мышечный дисбаланс – хорошо иллюстрируется случаями паралитического сколиоза;

- внутриторакальный дисбаланс – результат действия рубцов, выделено три подтипа: плевральный – после эмпиемы плевры, интраплевральный – если средостение фиксировано и не может смещаться для компенсации изменений внутриплеврального давления, этот дисбаланс может привести к воздействию на позвоночник через грудную стенку и вызвать его деформацию, внутрипульмональный – вызывается массивным ателектазом и эмфиземой и большим фиброзом. Все зависит от возможности средостения компенсировать одностороннее несбалансированное давление.

Из большой группы обследованных больных только 11 имели клинически значимую деформацию позвоночника, обычно после тяжелых плевритов, причем во всех случаях больные были моложе 20 лет. Описаны разные варианты деформаций и механизмы их развития. Все деформации автор делит на две группы: (1) ротационные сколиозы – после торакопластики во всех (или почти во всех) случаях сколиозов, кроме плевральных, торсионное усилие ассоциируется с боковой девиацией, что поворачивает тело позвонка в сторону выпуклости дуги; (2) неротационные или плевральные сколиозы – результат действия рубцов после хронических плевритов, ротацией они не сопровождаются. Развитие большинства плевральных сколиозов может быть предотвращено своевременным лечением плевритов и постоянным поддержанием коррекции или гиперкоррекции «постуральной клиновидностью». Для контроля

и лечения рекомендована внутренняя фиксация с помощью операции спондилодеза – минимум год наблюдения для решения этого вопроса. Bisgard не удалось выработать прогностические критерии развития торакогенного сколиоза. Через год (1935) он же воспроизвел торакогенный сколиоз в эксперименте на собаках путем односторонней резекции фрагментов ребер [27]. При этом он констатировал поднадкостничную регенерацию резецированных ребер и блокирование их между собой.

В последующем целый ряд исследователей публиковали результаты экспериментов на собаках. Langenskiold, Michelsson [28] удаляли дорсальные отделы ребер, стягивали одну сторону позвоночника швами, разделяя реберно-поперечные связки и получая при этом сколиоз. Manning [29], в свою очередь, утверждал, что резекция задних отделов ребер приводит к формированию сколиоза, но разделение реберно-поперечных связок такого эффекта не дает. При этом следует отметить, что эксперименты часто ставились на щенках, и прогрессирование деформации можно расценивать как действие закона Hueter – Folkmann [30].

Stauffer и Mankin [31] в 1966 г. обследовали 30 взрослых пациентов после торакопластики по поводу легочного туберкулеза. В подобных случаях обычно развиваются легкие или умеренные шейно-грудные сколиотические деформации. В большинстве случаев выпуклость дуги – на стороне резекции ребер, ротация соответствующих позвонков – в сторону вогнутости дуги. Основная дуга ограничена грудными сегментами, соответствующими резецированным ребрам, а вершина – в центре зоны резекции ребер. Величина дуги пропорциональна количеству резецированных ребер, а при трансверзэктомии сколиотическая деформация выражена еще больше. Большинство дуг формируются за неделю, и уже через год у взрослых больных сколиоз более не прогрессирует. Грудная клетка обеспечивает стабильность

позвоночника, есть несколько вариантов возможной роли ребер в поддержании баланса грудной клетки. Авторы высказались в пользу предположения, сделанного Morris et al. [32], что грудная клетка и легкие формируют парные «пневматические цилиндры», обеспечивающие опору для грудного отдела позвоночника, и что одна из причин развития сколиоза после торакопластики – дисбаланс этой пневматической системы поддержки позвоночника.

Loynes в 1972 г. сообщил о результатах операции торакопластики по поводу легочного туберкулеза у 243 больных. Техника операции включала резекцию различного количества ребер латеральнее реберного бугорка с различными дополнениями (резекция поперечного отростка, перемещение лопатки таким образом, что ее нижний край оказывался в грудной клетке и фиксировался мышечными швами в этом положении и т.д.). Основные выводы сводились к следующему:

- сколиотическая деформация констатирована в 99 % (!) случаев, причем выпуклость дуги соответствовала стороне торакопластики;
- величина деформации строго коррелировала с количеством резецированных ребер и объемом резецированных тканей;
- сколиоз прогрессирует в течение многих лет;
- возраст на момент операции не коррелирует с величиной деформации, при этом тяжелые сколиозы могут развиваться у взрослых пациентов;
- теория «пневматических цилиндров» не нашла подтверждения, как и их роль в формировании торакогенного сколиоза.

Bal et al. [34] представили результаты оперативного лечения 49 детей с ВПС. Стандартная заднебоковая торакотомия в девяти случаях дополнена стернотомией. Из 49 детей 28 были мальчики, возраст на момент операции – 3,8 года, срок наблюдения – 6 лет. Развитие сколиоза конста-

тировано у 15 (31 %), при этом только у двоих деформация превысила 25°.

Bleiziffer et al. [35] отметили, что правая переднебоковая торакотомия при лечении простых кардиальных дефектов (ДМПП) дает лучший косметический результат, чем стандартная срединная стернотомия. Авторы сообщили о 95 больных (72 – латеральная торакотомия, 23 – срединная стернотомия), оперированных в возрасте до 12 лет, средний срок послеоперационного наблюдения – 23 года; 61 (46 и 15) обследован клинически. По данным анкетирования, у 76 % пациентов группы торакотомии и 39 % группы стернотомии косметический результат расценен как отличный. Всего сколиоз выявлен в 6,6 % случаев без разницы по группам (4 человека), по 2 больных в каждом типе операций. Угол Cobb не определялся.

Ruiz-Iban et al. [36] в 2005 г. оценивали результат срединной стернотомии у 128 больных в возрасте до восьми лет, оперированных по поводу ВПС. Исходных рентгенограмм нет. У 44 (34,3 %) пациентов выявлен сколиоз более 10°, из них у 16 – более 20°. Основной вывод – риск развития сколиоза возрастает, если ребенок оперирован в возрасте до 18 мес., тип ВПС значения не имеет.

Herrera-Soto et al. [37, 38] в работах 2006, 2007 гг. проанализировали результаты срединной стернотомии у 108 больных, оперированных по поводу ВПС, средний возраст на момент операции – 39 мес. Сколиотическая деформация при среднем наблюдении 13 лет диагностирована у 30 детей (28 %; 10 мальчиков, 20 девочек). Средний угол сколиоза – 25°, средний возраст диагноза – 14 лет. Между стернотомией и диагнозом сколиоза в среднем проходит 11 лет. При цианотических пороках сколиоз имеет тенденцию к утяжелению и развивается в 4 раза чаще. Сколиозы более 40° оперированы (всего 4 человека). Сколиозы у мальчиков и девочек не различаются по величине деформации.

Feiz et al. [39], изучавшие вопрос в Индии, пришли к выводу о том,

что торакогенный сколиоз развивается далеко не так часто, как принято полагать. Всего было оперировано 180 больных с ВПС (102 – торакотомия, 78 – стернотомия), наблюдение минимум 3 года, возраст на момент операции – 2,6 года, срок наблюдения – 7,6 года, сколиоз выявлен у двух больных (1 – после стернотомии, 1 – после торакотомии), величина дуги – 22° (вправо) и 23° (влево). Mery et al. [40] изучили факторы риска развития сколиотической деформации в большой (871 больной после операции на сердце) когорте пациентов (ж : м = 44 : 56 %). Средний возраст на момент операции – 3,7 мес., средний срок послеоперационного наблюдения – 11 лет. Через 10 лет после вмешательства в 12 % диагностированы умеренные (менее 25°) и в 3 % – тяжелые (более 25°) сколиозы. Семь (0,8 %) пациентов нуждались в оперативной коррекции деформации позвоночника. Предикторы: женский пол, генетические синдромы и задержка в развитии, недоношенность.

Причины развития сколиоза после операции на сердце неизвестны, но существует множество теорий:

- нарушение оксигенации и асимметричное кровоснабжение тел позвонков при цианотических пороках;
- кардиомегалия, приводящая к анатомическим изменениям для адаптации размеров сердца;
- отклонение позвоночника от пульсирующей аорты;
- прямое повреждение грудной клетки в ходе торакотомии;
- хирургическая ретракция грудной стенки;
- асимметричный рост грудины и реберного каркаса грудной клетки с возможным ранним закрытием стернальных зон роста после стернотомии.

Mery et al. [40] полагают, что кардиоторакальное вмешательство, нарушая целостность грудной клетки, может способствовать изменению ее функции, вызывая ее асимметричный рост и приводя тем самым к развитию сколиоза. Авторы считают, что диагноз и хирургический доступ

не влияют на частоту развития деформации позвоночника.

Kaito et al. [41] исследовали группу из 483 детей (ж : м = 226 : 257), оперированных в возрасте до одного года с использованием стернотомии и/или торакотомии. Срок послеоперационного наблюдения составил минимум 10 лет, рентгенография выполнена во всех случаях. Врожденные и нейромышечные сколиозы исключались из исследования. Сколиозы оценены по группам: >10–20°, 20–30°, 30–45°, >45°. Средний возраст на момент коррекции ВПС – 112 дней, рентгенографии – 14,4 года. Сколиоз диагностирован в 42,4 % случаев, по группам: 31,7, 5,8, 2,5, 2,5 % соответственно. Трое детей оперированы по поводу сколиоза (угол Cobb – 48–83°). Факторы риска: женский пол (для сколиозов более 10°), кардиомегалия (для сколиозов более 45°), левосторонняя торакотомия, билатеральная торакотомия. Основные типы деформаций – верхнегрудные, при таких сколиозах выпуклость в 70 % – влево, при нижнегрудных – более 70 % правосторонних, при поясничных – более 70 % левосторонних.

Деформация позвоночника во фронтальной плоскости вызывается механическим повреждением реберно-позвоночных сочленений после стернотомии или торакотомии, когда скелет еще не созрел и растет быстро.

Eby et al. [42] обнаружили, что частота сколиоза после торакотомии достигает 85 %. Они обследовали 41 больного с торакотомией и сколиозом, из них 24 наблюдались или лечились консервативно, 17 – оперированы различными устройствами. Средний возраст операции – 6 лет, срок наблюдения – 2,9 года. Сколиоз уменьшен с 65° до 47°. Выявлено 13 осложнений у семи больных. Kerr et al. [43] представили одно из самых массивных исследований вопроса о связи торакотомии/стернотомии и формирования сколиотической деформации. Общее количество оперированных больных – 1419 (торакотомия – 25 %, стернотомия – 75 %; ж : м = 45–55 %). Сколиотическая

деформация отмечена на последнем из доступных снимков в 5,8 % случаев. Средний угол Cobb – 20° (11–63°), в среднем прогрессирование начинается через 12 мес. После вмешательства для торакотомии и стернотомии разницы по скорости прогрессирования сколиотической дуги не выявлено. Balubaid et al. [44] в 2024 г. проанализировали массивный литературный материал (13 публикаций, 2294 больных, число больных со сколиозом – 577, общая частота деформаций позвоночника 23,1 %). После исключения исследований низкого качества эта величина снизилась до 20,9 %, в том числе сколиоз – 19,5 %, гипокифоз – 17,3 %, гиперкифоз – 4,7 %. Возраст, пол и тип порока сердца не являются факторами риска развития деформации позвоночника. Таким образом, риск деформации при пороке сердца многократно выше, чем без такового. Чем больше период наблюдения, тем чаще сколиоз после операции. Kawamura et al. [45] исследовали две группы пациентов после операции по поводу ВПС: 74 со сколиозом и 30 – без сколиоза. В группе сколиоза значительно больше девочек и больных, оперированных в более молодом возрасте и многократно. Грубое прогрессирование сколиоза – после множественных операций по поводу ВПС с кардиомегалией. Все эти публикации убедительно свидетельствуют, что между последствиями операции торакотомии или стернотомии и развитием сколиотической деформации существует прямая связь.

Настоящий обзор посвящен теме «Сколиоз и врожденные пороки сердца», но раздел торакотомии сколиозов есть основания дополнить информацией об исследованиях, посвященных тяжелой трахеоэзофагальной патологии, требующей выполнения стерно- либо торакотомии. Durning et al. [46] в 1980 г. сообщили о 18 больных, перенесших торакотомию по поводу трахеопищеводного свища или атрезии пищевода и наблюдались 10 лет и более. В девяти случаях развились сколиозы величиной минимум 10°, причем в восьми случа-

ях из девяти выпуклость дуги соответствовала стороне, противоположной стороне торакотомии. Сколиоз формировался в любое время – от раннего детства до возраста созревания скелета, но те деформации, что развивались до ростового спурта, прогрессировали быстрее. Gilsanz et al. [47] рассказали о восьми больных, оперированных по поводу атрезии пищевода, у которых развился сколиоз 20° и более, причем выпуклостью – в сторону торакотомии. Блок 2–3 ребер не приводил к развитию сколиотической деформации, у этих восьми больных блокировано в среднем шесть ребер. Сколиоз больше 20° отмечен только в возрасте старше 11 лет. Блок развивается как следствие воспалительного процесса, а не торакотомии как таковой.

Westfelt и Nordwall [48] представили результаты изучения значительной группы пациентов после торакотомии, произведенной по поводу атрезии пищевода, сердечной и легочной патологии. Из 121 ребенка, подвергнутых торакотомии в возрасте 0–15 лет (в среднем – 7 лет), 61 на момент обследования были в возрасте 16 лет и старше (ж : м = 28 : 33). Средний срок наблюдения – 13 лет. Сколиотическая деформация 10° и более выявлена у 20 больных (8 – мальчики). Средняя величина дуги – 13,2° (10–25°). У 17 из 20 пациентов сколиоз выпуклостью влево, в 15 случаях это соответствует стороне доступа. Частота развития сколиоза после торакотомии, таким образом, в 13–50 раз чаще, чем в общей популяции. Морфологические причины торакотомии: рубцовые изменения плевры на вогнутой стороне дуги, резекция ребра, денервация *mm serratus, latissimus*, нарушения васкуляризации и функции спинальных нервов. Клинически такие сколиозы малозначимы, специального лечения не требуют. Однако, если операция проведена в раннем возрасте, больной нуждается в длительном наблюдении.

Wong-Chung et al. [49] подчеркивали, что сколиоз после операции на сердце имеет выпуклость в сто-

рону торакотомии, а если операция по поводу атрезии пищевода – в сторону, противоположную торакотомии. Они описали 9-летнюю девочку, которой в младенческом возрасте проведена операция по поводу атрезии пищевода, развился реберный блок и «плевральный сколиоз» (правосторонний доступ). В возрасте девяти лет диагностирован левосторонний сколиоз 47°. Деформация исправлена путем резекции зоны костного блока. Mishra et al. [50] нашли, что после операции торакотомии по поводу врожденной атрезии пищевода (1338 детей) сколиоз в развился в 20 % случаев, а после исключения из группы пациентов с врожденными мышечно-скелетными аномалиями – в 13 %. Sacco et al. [51] изучили результаты латеральной торакотомии у маленьких детей в аспекте развития торакогенного сколиоза и объема резекции легочной паренхимы. У 129 больных с незавершенным ростом скелета до операции не было сколиоза и деформаций грудной клетки. Средний возраст – 5,1–5,3 года (ж : м = 69 : 31), послеоперационное наблюдение – 10 лет. Патология – внесердечная (легкие, опухоли, желудочно-кишечный тракт). Сколиоз развивался в среднем через 5,3 года. Средний угол – 11,1° (11–90°), больше 10° – 37 (28,7 % случаев) пациентов, в 5 случаях – более 45° (3,9 %). Средняя ротация апикального позвонка – 16,2 %. У более молодых деформации позвоночника тяжелее. Хотя ротация негрубая, риск сколиоза более 45° относительно высок.

В целом, суммируя данные из 15 упомянутых выше публикаций (операции – торакотомии и/или стернотомии), посвященных торакогенному сколиозу, можно сделать вывод, что на 7476 пациентов отмечено 1442 случая развития сколиоза, что составляет 19,3 %. Сроки послеоперационного наблюдения варьировали от 3 до 10 лет и более. Из этого числа лишь единицы нуждаются в хирургической помощи – в обзор-

ваемом материале упомянуты только 14 (1 %) пациентов, подвергнутых оперативной коррекции. В то же время из упомянутых в работе Eby et al. [42] 41 больного с торакогенным сколиозом оперировано 17 (41 %). Практически все авторы, обратившие внимание на сторону выпуклости торакогенного сколиоза, отмечают, что она соответствует стороне торакотомии.

Аномалии позвоночника и врожденного порока сердца

Тот факт, что аномалии развития позвоночника (любого типа) нередко сочетаются с врожденными нарушениями развития других локализаций, в том числе внутренних органов, общеизвестен. В то же время информация, которую нам удалось обнаружить применительно к проблеме ВПС, весьма ограничена.

Beals et al. [52] в 1993 г. обследовали 218 пациентов с врожденными аномалиями позвоночника, 81 % из них имели внепозвоночные аномалии развития, затрагивающие 7 систем организма. У 16 имели место ВПС, характер кардиальной патологии не уточняется. Тип вертебральной аномалии не дает возможности предсказать локализацию и тип сердечной патологии. И.В. Казарян и С.В. Виссарионов [53] в том же году представили результаты обследования 195 детей с аномалиями развития позвоночника, сочетание с аномалиями развития других органов и систем выявлено в 89 (46 %) случаях, из них с аномалиями сердца – 8 % (пятое место в общем списке пораженных систем). Prybis et al. [54] в 2007 г. обсуждали методологию обследования пациентов с врожденными аномалиями позвоночника на предмет выявления их сосуществования с ВПС. Основная идея – аномалии развития позвоночника клинически проявляются ярко, поэтому скрининг с ЭКГ или ЭхоКГ после осмотра ортопедом становится необязательным. Авторы обследовали 190 пациентов с врожденными аномалия-

ми позвоночника, исследование проведено ретроспективно, 24 пациента осмотрены ортопедом с уже известным диагнозом ВПС, в 64 случаях – ЭхоКГ, в 27 – ЭКГ и осмотр педиатром или кардиологом, в 75 – осмотр только ортопедом. Из 64 с ЭхоКГ один – с бicuspidальным аортальным клапаном. В целом на 190 пациентов с аномалиями развития позвоночника в 25 (13,1 %) случаях диагностирован ВПС.

Некоторые аспекты физического развития детей с врожденными пороками сердца

Особенности физического и когнитивного развития детей с ВПС начали привлекать к себе внимание в 20–40-х годах прошлого столетия. Речь шла о множестве характеристик – вес, рост, возраст начала ходьбы и разговорной активности, ментальные нарушения, половое созревание, деформации грудной клетки. Все отклонения от возрастной нормы нетрудно увязать с нарушениями кровообращения, имеющими в своей основе гемодинамические изменения, свойственные тому или иному врожденному пороку развития сердца. Прямой связи с деформациями позвоночника, развивающимися у пациентов с ВПС, на первый взгляд, не просматривается, однако же мы считаем целесообразным привести здесь некоторые литературные данные для более полной характеристики изучаемого материала.

Campbell et al. [55] самым тщательным образом обследовали 400 детей с ВПС, преимущественно – с тетрадой Фалло (половина всех обследованных детей и две трети тех, у кого порок сердца относился к группе цианотичных). Авторы констатировали, что рост обследованных составляет 96 % от возрастной нормы, то есть годовалый ребенок меньше нормы на 1 дюйм, а молодой взрослый – на 2,2 дюйма (1 дюйм – 2,54 см), вес уменьшен сильнее – до 85 % возрастной нормы, то есть на 2 фунта легче (1 фунт – 0,454 кг). Авторы под-

¹ Канавка (борозда) Харрисона – горизонтальная канавка вдоль нижней границы грудной клетки, соответствующая реберному прикреплению диафрагмы.

черкивают: чем выраженнее цианоз, тем сильнее отставание в росте и весе пациентов. До 45 % больных демонстрируют деформации грудной клетки: голубиная грудь, канавка Харрисона¹, выстояние ребер (обычно слева). Ходить и говорить они тоже начинают позднее нормы, при этом заметных ментальных нарушений отмечено не было. Авторы замечают, что среди обследованных пациентов сколиоз встречался нередко и мог быть тяжелым. Возможно, это первое упоминание сколиоза в связи с ВПС.

Mehrizi и Drash [56] представили огромный материал – результаты обследования 890 больных. Наибольшее отставание в росте отмечено у больных с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, атрезией легочной артерии и D-транспозицией магистральных артерий. При отсутствии цианоза наиболее замедлен рост у больных с легочной гипертензией.

Nice et al. [57] подчеркивали, что цианотичные пороки сердца могут сопровождаться рентгенографическими изменениями костной ткани. К таковым относят утолщение костей черепа, изменения метафизов длинных трубчатых костей, ребер, позвоночника и таза, перистальные утолщения эпифизарных зон. Вероятно, хроническая гипоксемия за счет шунта крови «справа налево» приводит к гиперплазии костного мозга, а это, в свою очередь, к полициемии и соответствующим изменениям костей.

Linde et al. [58] констатировали отставание в росте и весе практически у всех больных с ВПС, но в большей степени – при цианотичных формах, хотя прямой связи со степенью выраженности цианоза авторами не выявлено. Отставание в весе выражено больше, чем в росте, причем все изменения – гораздо тяжелее у мальчиков.

Bayer, Robinson [59] обследовали 167 мальчиков и 150 девочек с интракардиальными ВПС. Отмечено, что рост детей меньше, чем у здоровых, мальчики ниже девочек, девочки достигают нормы во второй декаде жизни. Оперативное лечение ВПС влия-

ет на рост пациента положительно, но в незначительной степени.

White et al. [60] исследовали особенности роста и созревания костной ткани у 120 подростков и молодых взрослых с ВПС. Они измеряли тотальную (Т) и медуллярную (М) ширину и кортикальную толщину (С) второй метакарпальной кости и определяли костный возраст. Оказалось, что (С) существенно снижен у цианотических больных за счет расширения (М) и редукции (Т). Выявлена редукция (С) при остеопорозе скелета. У подростков с цианозом костный возраст тоже отставал от реального. Изменения (Т), (М), (С) и костный возраст более выражены в группе цианотичных ВПС, отражая более далеко зашедшие изменения. Редукция кортикальной кости коррелирует с нарушением веса и в меньшей степени – роста и костного возраста. ВПС – важная причина нарушения скелетного роста в подростковом возрасте, а нарушения скелетного роста отражают степень поражения сердца. Через год та же группа авторов сообщила о новом исследовании, проведенном на группе из 129 подростков и молодых взрослых [61]. Проспективно оценивали снижение роста кости, замедленное созревание скелета, сколиоз и преждевременное слияние грудины при ВПС. Все эти явления отмечались часто, особенно – при цианотичных формах ВПС. Грудные сколиозы, «стартовые» в подростковом возрасте, были также нередки и быстрее прогрессировали при цианотических формах пороков.

Не вызывает сомнения то обстоятельство, что многочисленные и разнообразные нарушения развития и роста скелета у пациентов с ВПС связаны с основным заболеванием. Тонкие механизмы этих взаимодействий пока малоизвестны. Невозможно также ответить на вопрос, как влияют общие нарушения развития и роста костной ткани на частоту формирования и прогрессирование сколиотической деформации. Ясно только одно – такая связь прослеживается. Именно поэтому мы сочли необходимым включить в обзор

эти немногочисленные, но, как нам представляется, важные данные.

Этиология сколиотических деформаций, сопровождающих врожденные пороки сердца

Сколиозы, сопровождающие ВПС, относятся к различным типам: торакогенные, врожденные, идиопатические. Если причина развития первых двух типов деформации более или менее ясна, то причина частого сосуществования ИС и ВПС остается неясной. Еще в 1973 г. Roth et al. [14] сделали попытку свести воедино существовавшие в те годы теории развития сколиоза в сочетании с ВПС. Они оказались весьма разнообразны.

1. Частое развитие деформаций позвоночника у больных с цианотичными формами ВПС и генерализованные нарушения формирования кортикальной кости наводят на мысль о возможной роли нарушений оксигенации и дефиците (или асимметрии) кровоснабжения тел позвонков и окружающих тканей как причине формирования искривления позвоночного столба.

2. Некоторые авторы полагают, что прекордиальное выпячивание стенки грудной клетки – следствие «попытки» ее адаптироваться к увеличению размеров сердца, а деформация позвоночника – результат смещения его в сторону от средостения.

3. Другие авторы пришли к мысли, что, поскольку дуга аорты часто занимает контрлатеральное положение по отношению к выпуклости позвоночной дуги, это означает, что позвоночник отклоняется латерально от энергично пульсирующей аорты.

4. Высказывается предположение, что статистическая корреляция между ВПС и ИС может быть проявлением единичного дефекта эмбрионального развития, который, в свою очередь, результируется в изменениях эмбрионального внеклеточного матрикса и приводит в врожденному дефекту сердца, а позднее – к якобы приобретенной патологии позвоночного столба.

После публикации статьи Roth et al. [14] прошло более 50 лет, но принципиально новых теорий по обсуждаемой проблеме найти в литературе не удалось.

Литература/References

1. Yilmaz H, Zateri C, Kusvuran Ozkan A, Kayalar G, Berk H. Prevalence of adolescent idiopathic scoliosis in Turkey: an epidemiological study. *Spine J.* 2020;20:947–955. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2020.01.008>
2. Sung S, Chae HW, Lee HS, Kim S, Kwon JW, Lee SB, Moon SH, Lee HM, Lee BH. Incidence and surgery rate of idiopathic scoliosis: a nationwide database study. *Int J Environ Res Public Health.* 2021;18:8152. DOI: <https://doi.org/10.3390/ijerph18158152>
3. Thomas JJ, Stans AA, Milbrandt TA, Kremers HM, Shaughnessy WJ, Larson AN. Trends in incidence of adolescent idiopathic scoliosis: a modern US population-based study. *J Pediatr Orthop.* 2021;41:327–332. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001808>
4. Kane WJ, Moe JH. A scoliosis-prevalence survey in Minnesota. *Clin Orthop Relat Res.* 1970;69:216–218.
5. Konieczny MR, Senyurt H, Krauspe R. Epidemiology of adolescent idiopathic scoliosis. *J Child Orthop.* 2013;7:3–9. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11832-012-0457-4>
6. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Amer Coll Cardiol.* 2011;58:2241–2247. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.025>
7. Menashe VD, Osterud HT, Griswold HE. Mortality from congenital cardiovascular disease in Oregon. *Pediatrics.* 1967;43:334–344. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.40.3.334>
8. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births: incidence and natural history. *Circulation.* 1971;43:323–332. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.43.3.323>
9. Donzelot E, Strohl E, Durand M, Metianu C, Heim de Balsac R. [Deformities of the spinal column in congenital heart diseases]. *Sem Hop.* 1951;27:2216–2223.
10. Wright WD, Niebauer JJ. Congenital heart disease and scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 1956;38:1131–1136.
11. Luke MJ, McDonnell EJ. Congenital heart disease and scoliosis. *J Pediatr.* 1968;73:725–733.
12. Beals RK, Kenney KH, Lees MH. Congenital heart disease and idiopathic scoliosis. *Clin Orthop Relat Res.* 1972;89:112–116.
13. Jordan CE, White RI Jr, Fischer KC, Neill C, Dorst JP. The scoliosis of congenital heart disease. *Am Heart J.* 1972;84:463–469. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(72\)90468-1](https://doi.org/10.1016/0002-8703(72)90468-1)
14. Roth A, Rosenthal A, Hall JE, Mizel M. Scoliosis and congenital heart disease. *Clin Orthop Relat Res.* 1973;(93):95–102. DOI: <https://doi.org/10.1097/00003086-197306000-00011>
15. Reckles LN, Peterson HA, Weidman WH, Blanco AJ Jr. The association of scoliosis and congenital heart disease. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57:449–455.
16. Shneerson JM, Sutton GC, Zorab PA. Causes of death, right ventricular hypertrophy, and congenital heart disease in scoliosis. *Clin Orthop Relat Res.* 1978;(135):52–57.
17. Farley FA, Phillips WA, Herzenberg JE, Rosenthal A, Hensinger RN. Natural history of scoliosis in congenital heart disease. *J Pediatr Orthop.* 1991;11:42–47. DOI: <https://doi.org/10.1097/01241398-199101000-00010>
18. Kawakami N, Mimatsu K, Deguchi M, Kato F, Maki S. Scoliosis and congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 1995;20:1252–1256. DOI: <https://doi.org/10.1097/00007632-199506000-00008>
19. Webb GD, Harrison DA, Connelly MS. Challenges posed by the adult patients with congenital heart disease. *Adv Intern Med.* 1996;41:437–495.
20. Liu L, Xiu P, Li Q, Song Y, Chen R, Zhou C. Prevalence of cardiac dysfunction and abnormalities in patients with adolescent idiopathic scoliosis requiring surgery. *Orthopedics.* 2010;33:882. DOI: <https://doi.org/10.3928/01477447-20101021-08>
21. Ipp L, Flynn P, Blanco J, Green D, Boachie-Adjei O, Kozich J, Chan G, Denneen J, Widmann R. The findings of preoperative cardiac screening studies in adolescent idiopathic scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 2011;31:764–766. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e31822f14d6>
22. Bozcali E, Ucpunar H, Sevenscan A, Balioglu MB, Albayrak A, Polat V. A retrospective study of congenital cardiac abnormality associated with scoliosis. *Asian Spine J.* 2016;10:226–230. DOI: <https://doi.org/10.4184/asj.2016.10.2.226>
23. Lang C, Wang R, Chen Z, He S, Zou Q, Wu J, Zhu X. Incidence and risk factors of cardiac abnormalities in patients with idiopathic scoliosis. *World Neurosurg.* 2019;125:e824–e828. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.01.177>
24. Yang X, Zhang L, Wang Y, Zhao Z, Xie W, Lu J, Qian G, Shi Z, Li T, Li Q, Bi N, Song Z, Zhang Z. Risk factor analysis for cardiac abnormalities in patients with idiopathic scoliosis. *Sci Rep.* 2025;15:16013. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41598-025-99366-1>
25. Xiao J, Li T, Wang Y, Zhao Z, Xie J, Zhou J. Effects of severe scoliosis on cardiac structure and function in resting patients: a retrospective study. *J Orthop Surg Res.* 2025;20:681. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13018-025-06113-3>
26. Bisgard JD. Thoracogenic scoliosis. Influence of thoracic diseases and thoracic operations on the spine. *Arch Surg.* 1934;29:417–445. DOI: <https://doi.org/10.1001/archsurg.1934.01180030082006>
27. Bisgard JD. Experimental thoracogenic scoliosis. *J Thor Surg.* 1935;4:435–442. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0096-5588\(20\)32378-3](https://doi.org/10.1016/S0096-5588(20)32378-3)
28. Langenskiöld A, Michelsson JE. The pathogenesis of experimental progressive scoliosis. *Acta Orthop Scand Suppl.* 1962;59:1–26.
29. Manning C. Experimental scoliosis. In: *Proceedings of a Second Symposium on Scoliosis: Causation.* Edited by P.A. Zorab, Edinburgh and London: E.&S. Livingstone Ltd, 1968:11.
30. Volkmann R. The diseases of the locomotor organs. In: *Handbuch der allgemeinen und speziellen Chirurgie.* Edited by von Pitha FR, Billroth T. Ferdinand Enke Verlag, Erlangen, 1869. Band II;1:694.
31. Stauffer ES, Mankin HJ. Scoliosis after thoracoplasty. A study of thirty patients. *J Bone Joint Surg Am.* 1966;48:339–348.
32. Morris JM, Lucas DB, Bresler B. Role of the trunk in stability of the spine. *J Bone Joint Surg Am.* 1961;43:327.
33. Loynes RD. Scoliosis after thoracoplasty. *J Bone Joint Surg Br.* 1972;54:484–498.
34. Bal S, Elshershari H, Celicer R, Celiker A. Thoracic sequels after thoracotomies in children with congenital cardiac disease. *Cardiol Young.* 2003;13:264–267.
35. Bleiziffer S, Schreiber C, Burgkart R, Regenfelder F, Kostolny M, Libera P, Holper K, Lange R. The influence of right anterolateral thoracotomy in prepubescent female patients on late breast development and on the incidence of scoliosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;27:1474–1480. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2003.11.033>
36. Ruiz-Iban MA, Burgos J, Aguado HJ, Diaz-Heredia J, Roger I, Muriel A, Sanchez PA. Scoliosis after median sternotomy in children with congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 2005;30:E214–E218. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.brs.0000158959.91925.43>
37. Herrera-Soto JA, Vander Have KL, Barry-Lane P, Woo A. Spinal deformity after combined thoracotomy and sternotomy for congenital heart disease. *J Pediatr Orthop.* 2006;26:211–215. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.bpo.0000218527.36362.76>
38. Herrera-Soto JA, Vander Have KL, Barry-Lane P, Myers JL. Retrospective study on the development of spinal deformities following sternotomy for congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 2007;32:1998–2004. DOI: <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e318131b225>

39. Feiz HH, Afrasiabi A, Parvizi R, Safarpour A, Fouladi RF. Scoliosis after thoracotomy/sternotomy in children with congenital heart disease. *Indian J Orthop.* 2012;46:77–80. DOI: <https://doi.org/10.4103/0019-5413.91639>
40. Mery CM, Guzman-Pruneda FA, De Leon LE, Zhang W, Kuo FH, Carpenter KL, Stringer LD, Adachi I, Heinle JS, McKenzie ED, Fraser CD Jr, Hanson DS. Risk factors for development and progression of scoliosis after pediatric cardiothoracic operations. *Ann Thorac Surg.* 2018;105:1835–1841. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.01.017>
41. Kaito T, Shimada M, Ichikawa H, Makino T, Takenaka S, Sakai Y, Yoshikawa H, Hoashi T. Prevalence of and predictive factors for scoliosis after surgery for congenital heart disease in the first year of life. *JBJS Open Access.* 2018;3:e0045. DOI: <https://doi.org/10.2106/JBJS.OA.17.00045>
42. Eby SF, Hilaire TS, Glotzbecker M, Smith J, White KK, Larson AN. Thoracogenic spinal deformity: a rare cause of early onset scoliosis. *J Neurosurg Spine.* 2018;29:674–679. DOI: <https://doi.org/10.3171/2018.4.SPINE.171389>
43. Kerr HL, O'Callaghan J, Morris S. Progression of infantile scoliosis after thoracotomy and sternotomy for the treatment of congenital cardiac abnormalities. *Spine Deform.* 2023;11:635–641. DOI: <https://doi.org/10.1007/s43390-022-00633-2>
44. Balubaid RN, Aljedani RS, Moglan A, Hennawi YB, Mousa AH, Alosaimi M. Prevalence of spinal deformity development after surgical management of a congenital heart disease among children: a systematic review and meta-analysis. *Eur Spine J.* 2024;33:2088–2096. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00586-023-08083-8>
45. Kawamura I, Yamaguchi T, Yanagida H, Tominaga H, Yamamoto T, Ueno K, Taniguchi N. Factors contributing to severe scoliosis after open chest surgery for congenital heart disease: a case-control analysis. *Spine Deform.* 2025;13:441–448. DOI: <https://doi.org/10.1007/s43390-024-01009-4>
46. Durning RP, Scoles PV, Fox OD. Scoliosis after thoracotomy in tracheoesophageal fistula patients. A follow-up study. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62:1156–1159.
47. Gilsanz V, Boechat IM, Birnberg FA, King JD. Scoliosis after thoracotomy for esophageal atresia. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;141:457–460. DOI: <https://doi.org/10.2214/ajr.141.3.457>
48. Westfelt JN, Nordwall A. Thoracotomy and scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976).* 1991;16:1124–1125. DOI: <https://doi.org/10.1097/00007632-199109000-00019>
49. Wong-Chung J, France J, Gillespie R. Scoliosis caused by rib fusion after thoracotomy for esophageal atresia. Report of a case and review of the literature. *Spine (Phila Pa 1976).* 1992;17:851–854. DOI: <https://doi.org/10.1097/00007632-199207000-00024>
50. Mishra PR, Tinawi GK, Stringer MD. Scoliosis after thoracotomy repair of esophageal atresia: a systematic review. *Pediatr Surg Int.* 2020;36:755–761. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-020-04683-3>
51. Sacco R, Bonnevalle M, Nectoux E, Fron D, Ould-Slimane M, Sharma D, Lucchesi G, Canavese F. Thoracogenic scoliosis: a retrospective review of 129 pediatric patients with a mean follow-up of 10 years. *Eur Spine J.* 2022;31:2287–2294. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00586-022-07242-7>
52. Beals RK, Robbins JR, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine (Phila Pa 1976).* 1993;18:1329–1332. DOI: <https://doi.org/10.1097/00007632-199308000-00012>
53. Казарян И.В., Виссарионов С.В. Сочетание врожденных деформаций развития позвоночника у детей с аномалиями развития других органов и систем. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2012;2(3):88–93. [Kazaryan IV, Vissarionov SV. Congenital spinal deformity and associated anomalies in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care.* 2012;2(3):88–93]. EDN: <https://elibrary.ru/PRULNX>
54. Prybis BG, Pugh L, Stasiklis PJ. Cardiac screening in congenital spine disorders. *J Pediatr Orthop.* 2007;27:123–125.
55. Campbell M, Reynolds G. The physical and mental development of children with congenital heart disease. *Arch Dis Child.* 1949;24:294–302. DOI: <https://doi.org/10.1136/adc.24.120.294>
56. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. *J Pediatr.* 1962;61:418–429. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(62\)80373-4](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(62)80373-4)
57. Nice CM Jr, Daves ML, Wood GH. Changes in bone associated with cyanotic congenital cardiac disease. *Am Heart J.* 1964;68:25–31. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(64\)90235-2](https://doi.org/10.1016/0002-8703(64)90235-2)
58. Linde LM, Dunn OJ, Schireson R, Rasof B. Growth in children with congenital heart disease. *J Pediatr.* 1967;70:413–419. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(67\)80139-2](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(67)80139-2)
59. Bayer LM, Robinson SJ. Growth history of children with congenital heart disease. *Am J Dis Child.* 1969;117:564–572. DOI: <https://doi.org/10.1001/archpedi.1969.02100030566011>
60. White RI Jr, Jordan CE, Fischer KC, Dorst JP, Nagy JM, Garn SM, Neill CA. Delayed skeletal growth and maturation in adolescent congenital heart disease. *Invest Radiol.* 1971;6:326–332. DOI: <https://doi.org/10.1097/00004424-197109000-00006>
61. White RI Jr, Jordan CE, Fischer KC, Lampton L, Neill CA, Dorst JP. Skeletal changes associated with adolescent congenital heart disease. *Am J Roentgenol.* 1972;116:531–538. DOI: <https://doi.org/10.2214/ajr.116.3.531>

Статья поступила в редакцию 14.04.2026

Рецензирование пройдено 09.06.2026

Подписано в печать 19.06.2026

Received 14.04.2026

Review completed 09.06.2026

Passed for printing 19.06.2026

Дополнительная информация

Вклад авторов. М.В. Михайловский – определение концепции, методология, сбор данных, валидация, написание черновика и редактирование рукописи; Н.Р. Ничай – определение концепции, методология, редактирование рукописи; А.Е. Симонович – сбор данных, валидация, редактирование рукописи.

Источники финансирования. Отсутствуют.

Раскрытие интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Информация об авторах

[✉]Михаил Витальевич Михайловский, д-р мед. наук, профессор; Россия, 630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17; eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=5828-8306; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4847-100X>; MMihailovsky@niito.ru

Наталья Романовна Ничай, канд. мед. наук; eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=8988-9110; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1763-9535>; n_nichay@meshalkin.ru

Александр Евгеньевич Симонович, д-р мед. наук, профессор; eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=5999-2247; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2822-3479>; alsimonovich@yandex.ru

Authors' Info

[✉]Mikhail Vitalyevich Mikhaylovskiy, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor; 17 Frunze str., Novosibirsk, 630091, Russia; eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=5828-8306; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4847-100X>; MMihailovsky@niito.ru

Nataliya Romanovna Nichay, MD, Cand. Sci. (Medicine); eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=8988-9110; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1763-9535>; n_nichay@meshalkin.ru

Alexandr Evgenievich Simonovich, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor; eLibrary SPIN: https://elibrary.ru/author_items.asp?spin=5999-2247; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2822-3479>; alsimonovich@yandex.ru