

Хирургия

ID: 2012-11-24-A-1775

Оригинальная статья

Погосян К.Л., Горемыкин И.В.

Опыт применения метода Nuss для коррекции воронкообразной деформации грудной клетки у детей

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра хирургии детского возраста.

Резюме

Анализировалось влияние тяжести, наличия отдельных фенотипических признаков неспецифической дисплазии соединительной ткани (НДСТ) на выраженность и скорость прогрессирования воронкообразной деформации грудной клетки (ВДГК) у детей. Обследовано 98 пациентов с ВДГК в возрасте от 4 до 18 лет. Степень ВДГК оценивалась по индексу Гижицкой (ИГ). Структура фенотипических признаков НДСТ определялась согласно M.J. Glesby (1989), степень тяжести НДСТ – по таблицам Л.Н. Фоминой (2000). Установлено, что степень ВДГК у детей в значительной мере ассоциирована с тяжестью НДСТ. Прогностически неблагоприятным фактором для быстрого прогрессирования ВДГК у детей является преобладание среди фенотипических признаков НДСТ костно-сkeletalных и суставных проявлений на фоне минимальных изменений со стороны кожи.

Ключевые слова: воронкообразная деформация грудной клетки, опыт применения метода Nuss

Введение

Воронкообразная грудь является наиболее частой деформацией грудной клетки и, по данным различных авторов, встречается у 0,6-2,3% населения, составляя 91% от всех врожденных пороков развития грудной клетки. Этиология воронкообразной деформации грудной клетки (ВДГК) до настоящего времени окончательно не установлена, но в ее развитии значительное место отводится наследственной предрасположенности, генетическим дефектам развития. Следует отметить, что ВДГК является одним из фенотипических признаков синдрома неспецифической дисплазии соединительной ткани (НДСТ), наличие которой у детей привлекает все более пристальное внимание клиницистов. Это связано с тем, что именно врожденные и наследственные аномалии соединительной ткани могут служить основой развития многих патологических состояний у детей, оказывать негативное влияние на течение заболеваний и реабилитацию пациентов в послеоперационном периоде. Однако соотношения между тяжестью НДСТ, наличием ее различных фенотипических признаков и выраженностью ВДГК в различном возрасте у детей изучены недостаточно. В последние 10 лет во многих клиниках широко используется торакопластика по методу Доналда Насса. Применение этой малоинвазивной техники значительно расширило круг оперируемых пациентов, так как отказ от резекции реберных хрящей, стернотомии и сокращение операционного доступа и кровопотери чаще позволяют рассматривать косметические и психологические показания к лечению в качестве основных. Появление в клинике детей с полным спектром ВДГК сделало возможным провести анализ сочетаемости различных фенотипических признаков НДСТ с тяжестью деформации. По нашему мнению, эта сочетаемость может в определенной степени служить одним из критериев оценки скорости прогрессирования заболевания и использоваться для выбора оптимальных сроков оперативного вмешательства.

Цель: Сопоставить тяжесть, наличие отдельных фенотипических признаков НДСТ с выраженностью, скоростью прогрессирования ВДГК у детей.

Материал и методы

В исследование включены 98 детей в возрасте от 4 до 18 лет, находившихся на лечении в клинике детской хирургии, факультетской педиатрии и госпитальной педиатрии Саратовского государственного медицинского университета в период с 2000 по 2012 гг. с диагнозом ВДГК в качестве основного и сопутствующего. С целью уточнения диагноза ВДГК проводилось комплексное клинко-рентгено-функциональное обследование: клинический осмотр, лабораторные методы исследования, торакометрия, фотографирование, инструментальные (ЭКГ, УЗИ сердца, рентгенография и КТ грудной клетки, исследование функции внешнего дыхания). Степень деформации грудной клетки оценивалась по индексу Гижицкой и индексу Haller в случаях, когда выполнялась КТ грудной клетки. В настоящее время мы считаем необходимым выполнение КТ грудной клетки в предоперационном периоде, поскольку это объективно отражает степень компрессии сердца и легких, смещения средостения, наличия ателектазов и винтообразной деформации грудины. Структура фенотипических признаков НДСТ определялась согласно M.J. Glesby (1989), степень тяжести НДСТ – по таблицам Л.Н. Фоминой (2000).

	Всего пациентов
• Воронкообразная деформация	98
• Оперировано	81 (82,6%)
• Сочетание с килевидной деформацией	5 (5,1%)
• Соотношение мальчики/девочки	4 (5%)
• Прослеживаемая наследственность	28 (28,6%)
• Сочетание со сколиозом	37 (37,8%)
• Синдром Марфана	4 (4,1%)
• Марфаноподобный тип	11 (11,2%)
• Синдром Элерса-Данлоса	2 (2%)
• Другие признаки НДСТ	35 (35,3%)
• Фиброателектаз	3 (3%)
• Боли за грудиной при физ.нагрузке	48 (48,7%)

• Одышка в покое	1 (1%)
• Одышка при минимальной физической нагрузке	15 (15,3%)
• Частые простудные заболевания	36 (36,7%)
• Снижение дыхательного объема	65 (65,8%)
• Аритмия	12 (12,3%)
• Пропалс митрального клапана	9 (9,2%)

В большинстве случаев ВДГК может диагностироваться сразу после рождения ребенка. По мере роста примерно у половины детей ВДГК прогрессирует. Деформация может появляться и в более старшем возрасте, обычно в момент ускоренного роста, что совпадает с пубертатным периодом. Причины, вследствие которых у одних детей наблюдается быстрое прогрессирование ВДГК, а у других оно отсутствует, остаются не совсем понятными и требуют детального анализа.

В таблице 1 представлено распределение детей по степени ВДГК в различных возрастных группах. Анализируя полученные данные, можно отметить, что с увеличением возраста частота встречаемости тяжелых форм ВДГК возрастает. Количество детей с ВДГК I степени, обратившихся за медицинской помощью в возрасте 16-18 лет, было выше в 2 раза, чем число детей в возрасте 8-15 лет. Результаты опроса детей показали, что данные различия обусловлены тем, что после полового созревания дети в большей мере акцентированы на своих внешних данных и хотят исправить недостатки своей внешности. Суммируя полученные данные, можно сделать заключение, что у трети детей I степень ВДГК может сохраняться на протяжении 18 лет, в то время как в 70% случаев наблюдается прогрессирование той или иной выраженности.

Таблица 1. Распределение детей по степени ВДГК в различных возрастных группах

Степень деформации по индексу Гижицкой	Возраст обследованных (лет)							
	4-7 лет		8-11 лет		12-15 лет		16-18 лет	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
I степень (n=20)	6	30,0	4	20,0	3	15,0	7	35,0
II степень (n=45)	8	17,7	16	35,5	13	28,8	8	17,7
III степень (n=33)	2	6,0	6	18,1	10	30,3	15	45,4

Таблица 2. Соотношение степени ВДГК с тяжестью синдрома НДСТ

Группы обследованных (Степень ВДГК)	Тяжесть НДСТ (баллов)			
	Костно-скелетные проявления	Суставные проявления	Кожные проявления	Суммарная оценка тяжести НДСТ
Возраст 4-7 лет				
1	7,3±0,9	4,8±0,6	6,1±0,9	16,7±2,2
2	12,6±1,3	11,7±0,9	4,6±0,8**	28,7±1,2
3	23,2±1,4	11,1±2,4**	2,2±0,2**	34,6±1,8
Возраст 8-11 лет				
1	7,1±0,6	3,4±0,8	2,8±0,7*	13,4±2,1
2	9,3±0,7	6,4±0,8*	3,2±0,4	20,5±1,1*
3	16,1±1,7*	9,8±1,0**	1,8±0,4**	26,9±1,6*
Возраст 12-15 лет				
1	6,1±0,8	5,9±0,4	4,8±0,3	16,7±2,2
2	8,6±0,9	7,4±1,0*	3,2±0,6**	18,7±1,6
3	6,6±0,9*	7,3±0,2*	5,9±0,6*	20,4±1,8*
Возраст 16-18 лет				
1	6,1±0,9	3,8±0,4	2,7±0,6**	12,4±0,9
2	6,4±0,6*	4,0±0,8*	3,7±0,4**	14,3±1,1*
3	7,3±0,6*	5,8±0,4*	6,1±0,8**	18,7±1,2

* - достоверность различий с группой детей в возрасте 4-7 лет (P<0,05)

** - достоверность различий с костно-скелетными проявлениями НДСТ

В ходе выполнения работы была проанализирована взаимосвязь между степенью ВДГК и тяжестью НДСТ (таблица 2). Наличие тяжелых форм НДСТ ассоциировалось с выраженной ВДГК уже в раннем детском возрасте. С увеличением возраста тяжесть НДСТ, на фоне которой регистрировалась ВДГК III степени, существенно снижалась. Можно констатировать, что тяжелые формы НДСТ способствуют развитию выраженной ВДГК у детей в более раннем возрасте.

Среди факторов, способствующих быстрому прогрессированию ВДГК у детей с НДСТ следует выделить не только ее тяжесть, но и структуру соотношений между отдельными фенотипическими признаками. Согласно современной классификации, наиболее характерными внешними фенотипическими признаками соединительной дисплазии являются: костно-скелетные: астенический тип конституции, готическое небо, долихоцефалия, сколиоз, кифоз и т.д.; суставные аномалии: гипермобильность суставов, арахнодактилия, плоскостопие и т.д.; кожные проявления: тонкая просвечивающая и легко ранимая кожа, повышенная потливость, легкость образования кровоподтеков, кожные стрии и т.д.

Анализ данных, представленных в таблице 2, показывает, что у детей с ранними тяжелыми формами ВДГК среди фенотипических признаков НДСТ преобладали костно-скелетные и суставные аномалии развития. Аналогичные соотношения фенотипических признаков НДСТ отмечались при II степени ВДГК в младшей возрастной группе. Важно отметить, что при III степени ВДГК в возрасте 16-18 лет соотношения между выраженностью различных фенотипических признаков НДСТ существенно

менялись и вклад костно-скелетных, суставных и кожных проявлений НДСТ в суммарную оценку ее тяжести был практически равным.

Таким образом, прогностически неблагоприятным фактором для быстрого прогрессирования ВДГК у детей является преобладание среди фенотипических признаков НДСТ костно-скелетных и суставных проявлений на фоне минимальных изменений со стороны кожи.

Именно эта группа пациентов требует ранней оперативной коррекции деформации для обеспечения нормального развития сердечно-легочной системы.

- Основные показания к выполнению торакопластики:
- Индекс Гижицкой менее 0,6 или КТ индекс Haller более 3,2;
- Выраженные нарушения сердечной деятельности по данным ЭКГ и УЗИ; уменьшение жизненной емкости легких, наличие ателектазов.
- Быстрое документированное прогрессирование деформации.

Вышеперечисленным критериям соответствовало около 35% наших пациентов. Нужно отметить, что при умеренной воронкообразной деформации (1 и 2 степени по Гижицкой) и явном психологическом дискомфорте подростков мы считали оперативное лечение оправданным, более того, косметический дефект служил причиной операции у большинства наших пациентов – 53(65,4%). Из 98 пациентов 67 были оперированы по методу D.Nuss, 14 пациентам до 2005 года выполнена торакопластика с резекцией реберных хрящей, стернотомией и ретростернальной металлофиксацией (по Wallgren - Sulamaa). Родители 17 пациентов отказались от операции по разным причинам.

При выполнении хирургического вмешательства основными отличиями от методики, предложенной Доналдом Нассом в 1998 году были:

- Проведение корригирующей пластины слева направо, что снижает риск повреждения перикарда (А.Ю.Разумовский).
- Пальпаторный контроль проводника в правом гемитораксе для предотвращения повреждения легкого.
- «Моделирование» грудной клетки перед установкой пластины на прочном металлическом проводнике.
- Фиксация пластины не к ребрам, а формированием мышечного тоннеля, так как при установке в «нужном» межреберье отсутствует тенденция к смещению.

Использовались пластины типа Лоренца из никелида титана ТН1 «нитинол» ЗАО «КИМФ» г. Москва и ООО «Остеосинтез» г. Рыбинск, которые устанавливались сроком на 2 года. Торакоскопический контроль не применялся. В настоящее время остается дискуссионной необходимость использования стабилизаторов опорной пластины, а также одновременно двух и более пластин для коррекции выраженной деформации. Исходя из нашего скромного опыта (8 пациентов), стабилизатор позволяет использовать пластины меньшей длины, распределяя опору на соседние ребра. При этом в случаях явной тенденции пластины к осевому повороту стабилизатор не сможет удержать ее даже при фиксации непосредственно к реберному каркасу.

Треть вмешательств потребовала эпидуральной анестезии. Во всех случаях использовался комбинированный эндотрахеальный наркоз. За 30 мин. до разреза внутривенно вводилась суточная доза антибиотиков (меронем). Инфицирования опорной пластины не отмечено.

Фактически у всех оперированных по методу Д.Насса детей пневмоторакс был купирован однократной двусторонней плевральной пункцией, выполненной непосредственно на операционном столе по окончании вмешательства. Дренажирования плевральной полости не требовалось. Отсутствовала и интраоперационная кровопотеря.

В раннем послеоперационном периоде продолжена внутривенная антибиотикотерапия (4-5 сут), проводилась ранняя активизация пациентов и курс дыхательной лечебной гимнастики для предотвращения пневмонии. Интенсивный болевой синдром у детей старшей возрастной группы потребовал введения наркотических анальгетиков на протяжении 2-3 суток.

Ранние осложнения малоинвазивной торакопластики:

- Интраоперационный пневмоторакс, купированный пункцией в конце вмешательства – 67 (100%),
- Раннее смещение пластины, потребовавшее повторной операции – 1 (1,5%),
- Пневмония – 6 (8,9%).

Результаты

Средний возраст оперированных пациентов составил 14,5 лет. Средняя продолжительность операции Насса была 50 минут. Летальных случаев и повреждений сердца и крупных сосудов не было. Хороший косметический результат к окончанию вмешательства наблюдался у 58 (86,5%) пациентов. В настоящее время корригирующая пластина удалена у 45 больных. Наилучший косметический результат достигался у пациентов до 12 лет с эластичным реберным каркасом, хотя среди наших больных большинство 46 (68,6%) на момент операции были старше 12 лет.

Поздние осложнения малоинвазивной торакопластики:

- Серома - 3 (4,47%),
- Рецидив после удаления пластины - 3 (4,47%),
- Килевидная деформация после удаления пластины - 2 (2,9%),
- Гиперкоррекция - 1 (1,4%),
- Деформация ребер опорной пластиной - 4 (5,9%),
- Болевой синдром - 6 (8,9%).

В нашей работе мы придерживались рекомендации Д. Насса удалять пластину не ранее двух лет после установки, при этом удаление пластины должно быть максимально приближено к пубертатному возрасту. Тем не менее, у 2 детей развился рецидив воронкообразной деформации хотя и меньшей степени тяжести. В 1 случае была выполнена повторная коррекция (ребенок 7 лет), родители второго пациента от предложенной повторной операции отказались. Причиной рецидивов, по нашему мнению, явилась слишком «высокая» установка корригирующей пластины, иногда приводящая у детей до 7 лет к развитию манубриокостальной килевидной деформации в сочетании с сохраняющейся воронкообразной деформацией в области мечевидного отростка. У двух

мальчиков с сочетанием воронкообразной и килевидной деформации после удаления пластины пришлось выполнить стернохондропластику с удалением хрящей ребер, участвующих в формировании килевидной деформации.

Обсуждение

Мы представили наш первый опыт применения метода Д.Насса в то время как в литературе говорится о тысячах оперированных пациентов. Тем не менее, можно констатировать, что любой вариант воронкообразной деформации грудной клетки может быть скорректирован с применением этого метода. Рецидивы и возникновение килевидной деформации на момент удаления пластины отмечены у детей с выраженными фенотипическими признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Заключение

Мы считаем возраст 8-12 лет оптимальным для операции, хотя у детей с тяжелыми формами НДСТ и быстро прогрессирующей ВДГК раннее вмешательство (4-6 лет) является основой для нормального развития сердечно-легочной системы.

Литература

1. Васильев Г.С., Горицкая Т.А., Полудов С.А. Дифференцированный подход к методу стабилизации грудины при хирургическом лечении воронкообразной деформации грудной клетки у детей // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1991. - №12. – С. 39-42.
2. Виноградов А.В., Тиликин А.Е. Модификация торакопластики по Nuss при воронкообразной деформации грудной клетки у детей // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии: Конф. детских травматологов-ортопедов России. – М., 2001. – С.230.
3. Губа А.Д., Шатохин В.Д. Оптимизация и стандартизация оперативного лечения воронкообразной деформации грудной клетки. // Материалы всероссийской научно-практической конференции «Клиника, диагностика и лечение больных с врожденными аномалиями развития». г. Курган, 24-25 мая, 2007. – С.67-69.
4. Дисплазия соединительной ткани: Материалы симпозиума / Под ред. Г.И. Нечаевой. – Омск: ОГМА, 2005. – 250 с.
5. Дюков А.А. Выбор метода хирургического лечения врожденной воронкообразной деформации грудной клетки у детей: Авт. дис.... канд. мед. наук. – Иркутск, 2007. – 22 с.
6. Королев П.А., Рудаков С.С., Колеров М.Ю. Радикальная торакопластика из малого доступа при воронкообразной деформации грудной клетки // Материалы Всероссийского форума «Пироговская хирургическая неделя». – Санкт-Петербург, 2010. – С.508.
7. Некрасов Е.Г., Виноградова И.А., Казакова О.В. Лечение врожденных деформаций грудной клетки у детей // Проблемы современной детской хирургии. Научные труды детских хирургов России. – Челябинск, 1999. – С.59.
8. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П., Друк И.В., Морозов С.Л. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение // Лечащий врач. – 2008. - №2. – С.22-25.
9. Ishikawa T., Sakuraba K. Biochemical markers of bone turnover. New aspect. Bone metabolism movement in various sports and physical activities // Clin Calcium., 2009. - Vol. 19. - No. 8. - P. 1125-1131.
10. Saito M. Biochemical markers of bone turnover. New aspect. Bone collagen metabolism: new biological markers for estimation of bone quality // Clin Calcium., 2009. - Vol. 19. - No. 8. - P. 1110-1117.