

© С.О. Рябых, Э.В. Ульрих, 2011
УДК 616.711-007.55-053.1-06

С.О. Рябых, Э.В. Ульрих

СИНДРОМ ТОРАКАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ВРОЖДЁННОМ СКОЛИОЗЕ

ГУЗ «Детская городская больница № 1», (главврач — засл. врач РФ, д-р мед. наук А.В. Каган), Санкт-Петербург

Ключевые слова: торакальная гипоплазия, гемиторакс, младенческий сколиоз, несегментированный стержень, инструментарий VERTR.

Введение. Лечение детей с врожденным сколиозом нередко осложняется наличием асимметрии грудной клетки. Последняя является производным как самого сколиоза, так и пороком развития ребер, относящемуся к нарушению сегментации и формирования. Обычно такие деформации быстро прогрессируют и требуют ортопедического лечения на протяжении всего периода роста.

Сложность выбора тактики и методологии лечения данной патологии обусловлена рядом причин: относительной редкостью патологии, поздней госпитализацией, недооценкой возможностей хирургической коррекции, выбором хирургического метода и инструментария для коррекции и стабилизации позвоночника и грудной клетки.

Цели работы — информировать специалистов в области детской хирургии и ортопедии о современных возможностях оперативного лечения детей раннего и младшего возраста с тяжелыми деформациями позвоночного столба и грудной клетки.

R.Campbell и соавт. [5] предложили термин TIS (Thoracic insufficiency syndrome — синдром торакальной недостаточности, синдром торакальной гипоплазии) как невозможность грудного каркаса поддерживать нормальную функцию легких и их рост и объяснял гипоплазию легочной ткани рестриктивными причинами за счет уменьшенной в объеме ригидной деформированной грудной клеткой с низкой потенцией к одностороннему (гемиторакс) или двустороннему росту (рис. 1).

Установлено, что потенция развития легочной ткани — наивысшая до 5 лет и тесно связана с ростом грудной клетки. Недостаток объема грудной клетки приводит к вторичной гипотрофии легкого. При восстановлении возрастного объема грудной клетки развитие легочной ткани возможно только до 5–6 лет, при поздней коррекции

происходит эмфизематозное расширение альвеол [8].

Выделяются 2 варианта синдрома торакальной гипоплазии: 1) Jeune's-синдром — симметричная гипоплазия гемитораксов [11]; 2) наиболее грубая форма нарушения сегментации позвонков и ребер описана как спондилоторакальная дисплазия или синдром Jarcho—Levin [11, 18]. Типичным признаком последнего синдрома является асимметричное развитие грудной клетки, спровоцированное пороком развития позвонков грудного отдела позвоночника и ребер. Он встречается при врожденных сколиозах на фоне нарушения сегментации и при множественных пороках развития позвонков грудного отдела в 22% [2, 3, 10].

Среди аномалий развития осевого скелета пороки позвоночника на фоне нарушения сегментации встречаются в 15–24,5% случаев [1–4, 14–16, 19, 21].

Данный синдром является эмбриопатией — аномалией, которая возникает в сроки от 16-го

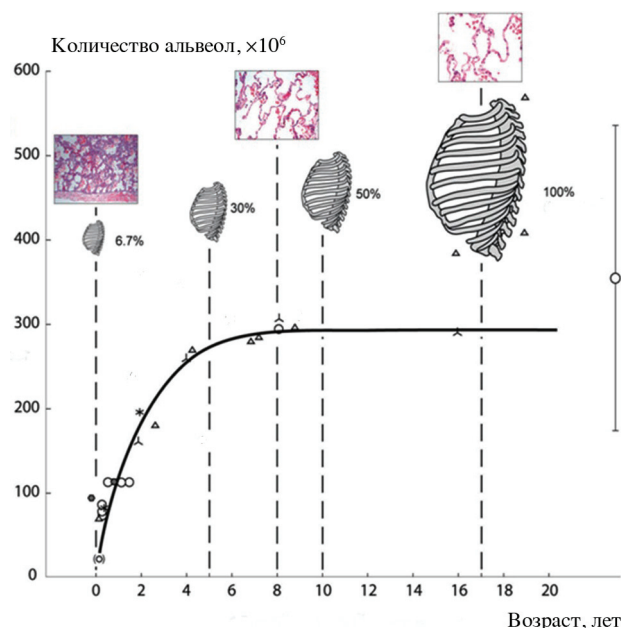


Рис. 1. Зависимость развития легочной ткани от роста объема грудной клетки (объяснения в тексте).

дня до конца 8-й недели после оплодотворения [1, 11–13, 20]. Наследственный механизм передачи не доказан. Эмбриологически порок носит сомитный или сегментарный характер «позвонок — ребро», и наличие аномалий ребер является неотъемлемой частью порока позвонков. Дефицит объема грудной клетки приводит к снижению рестриктивной функции легких и риску ранней смерти.

В последние два десятилетия изменились подходы к лечению врожденных сколиозов в сочетании с нарушением формирования и сегментации ребер в сторону отказа от наблюдения и корсетотерапии, признанные как неэффективны-

ми, к активной ранней хирургической коррекции и стабилизации.

В 1987 г. R.Campbell и соавт. [5–9] предложили оригинальный инструментарий, идеология которого легла в основу систем VEPTR (1989 г.) и направлена на коррекцию деформации в процессе роста ребенка.

Материал и методы. Нами [2] выделены следующие варианты пороков развития ребер при врожденном сколиозе (рис. 2): 1) нарушение формирования ребер — агенезия ребер; гипогенезия ребер (см. рис. 2, а); г) нарушение сегментации ребер (блокирование ребер) (см. рис. 2, б); 3) комбинированные пороки (см. рис. 2, в).

Последние два варианта обладают наибольшей потенциальностью к задержке роста гемиторакса по вогнутой стороне деформации.

Состояние грудной клетки оценивали по величине индекса SAL [17], объему гемиторакса справа и слева. Индекс SAL (аббревиатура от Space Available for Lung — «пространство, доступное для легкого») представляет собой отношение суммы расстояний А + В вогнутой части гемиторакса к выпуклой, где А — расстояние, отмеренное от середины I ребра до середины купола диафрагмы; В — расстояние от середины I ребра до точки, отмеренной на последнем ребре гемиторакса, равной ширине последнего грудного позвонка (рис. 3).

Для определения и сравнения объема грудной клетки справа и слева С.О.Рябых [2] предложено разделить грудную клетку на правый и левый гемиторакс, представляющие математическую модель усеченного конуса. Принцип расчета объема гемиторакса представляет произведение высоты (Н), ширины (R) и переднезаднего размера (G). Этот метод применим при компьютерной томограмме (КТ) и(или) магнитно-резонансной томограмме (МРТ) грудного отдела

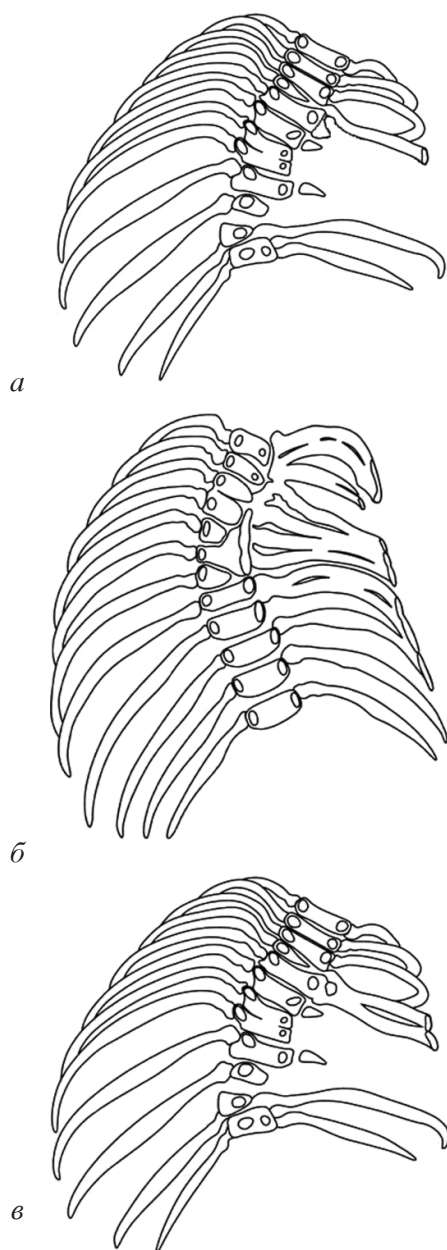
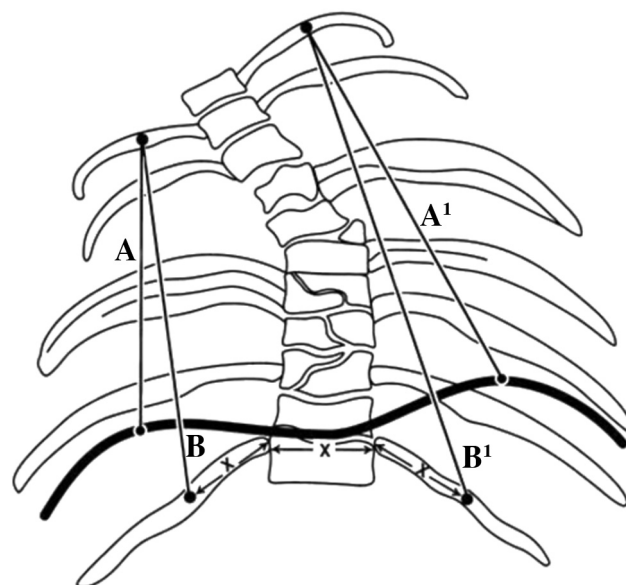
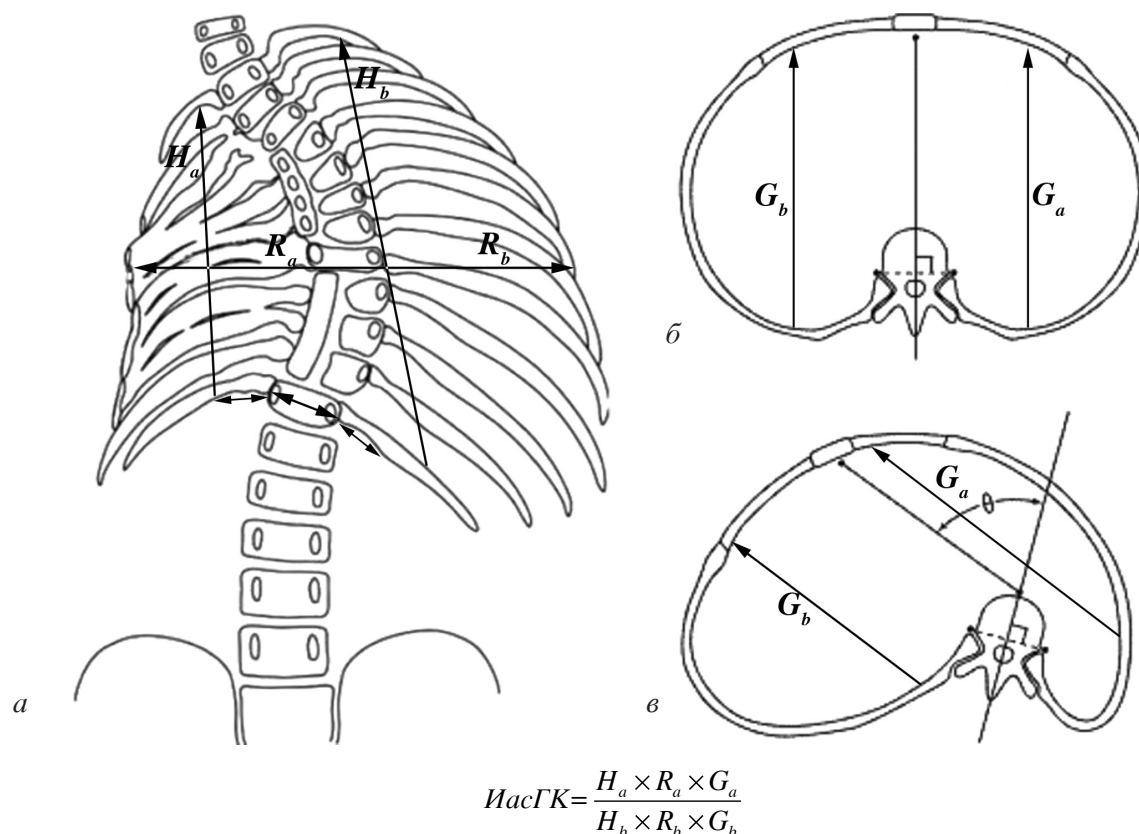


Рис. 2. Варианты (а–в) аномалий развития ребер (объяснения в тексте).



$$SAL = \frac{A + B}{A' + B'} \times 100$$

Рис. 3. Принцип расчета индекса SAL (объяснения в тексте).



$$\text{ИасГК} = \frac{H_a \times R_a \times G_a}{H_b \times R_b \times G_b}$$

Рис. 4. Принцип расчета объема гемитораксов по данным мультиспиральной компьютерной томографии (объяснения в тексте).

а — схема измерения показателей; б — измерения переднезаднего размера нормальной грудной клетки; в — измерение переднезаднего размера грудной клетки у больных.

позвоночника (при условии полного захвата грудной клетки). Высоту (Н) грудной клетки измеряли путем проведения вертикальной линии от середины I ребра до точки, отмеренной на последнем ребре гемиторакса, равной ширине последнего грудного позвонка, как при определении индекса SAL. Если последнее ребро рудиментарно и его длина меньше ширины позвонка, точка нижней границы вертикальной оси будет находиться вне ребра на линии ее условного продолжения. Ширину (R) измеряли по горизонтали, соединяющей край позвоночника соответствующей стороны с наружным краем ребра в наиболее широком месте гемиторакса. Переднезадний размер (G) измеряли по линии, соединяющей передний край грудины и остистый отросток в наиболее широком отделе гемиторакса (рис. 4). Данный объемный метод измерения состоятелен для оценки размеров гемитораксов при сколиотической торсии грудной клетки.

Кроме того, предложен индекс асимметрии грудной клетки (ИасГК), представляющий отношение объемов гемитораксов вогнутой (а) стороны по отношению к выпуклой (б).

Для оценки степени асимметрии роста ассоциации позвонков, входящих в костный блок, Э.В.Ульрих и Г.В.Цветкова [4] предложили «индекс асимметрии» (ИАс) — отношение роста группы позвонков, входящих в блок, по внешней стороне деформации (AB) к росту позвонков в блоке по внутренней стороне (CD) (рис. 5). Таким образом, чем ИАс выше, тем интенсивнее контралатеральный рост. Высокая

степень связи ($r=0,7$ при $p<0,01$) позволяет использовать ИАс для прогнозирования скорости нарастания деформации на основании данных однократной спондилографии.

Результаты и обсуждение. Прогрессирование сколиотической деформации на фоне нарушения сегментации позвонков и ребер при естественном течении варьировали от 5 до 9 ° в год (рис. 6) [2, 4]. Мы считаем прогрессирование «бурным», когда оно превышает 2 ° в год. В этих случаях показано незамедлительное оперативное лечение.

Консервативное лечение не эффективно, так как не может устранить асимметричный рост сегмента «позвонкок—ребро» [2, 4]. Оно должно применяться только с целью улучшения функции внешнего дыхания, улучшения кровоснабжения позвоночника и спинного мозга, создания хорошего мышечного корсета, коррекции сопутствующей ортопедической патологии и включать ЛФК, массаж, дыхательную гимнастику, плавание. Корсетный метод совершенно бесперспективен. В виде исключения его можно применять при развитии нестабильности сегментов позвоночника

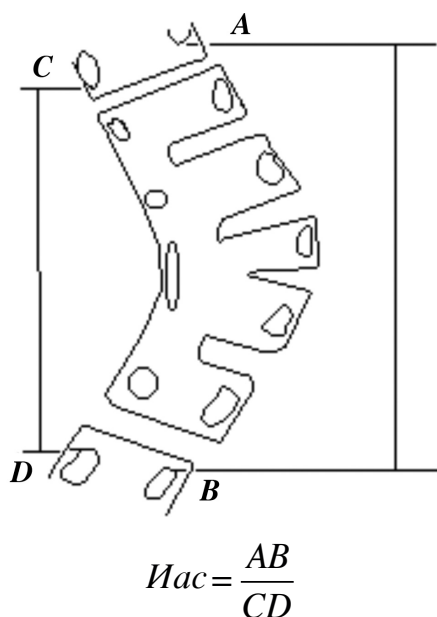


Рис. 5. Индекс асимметрии при нарушении сегментации позвонков (объяснения в тексте).

вне зоны естественного блокирования как метод подготовки к оперативному лечению.

Оперативное лечение. Установлены показания для оперативной коррекции асимметричного нарушения сегментации грудного отдела позвоночника и грудной клетки [2]: первичный угол деформации в любой плоскости, превышающий 20° ; высокий индекс асимметрии роста (более 1,3); низкий индекс асимметрии грудной клетки (менее 0,85).

Из 180 детей, наблюдающихся в клинике в последние два десятилетия, большинство (118 больных) оперированы методом уравнивающего спондилодеза, направленным на замедление темпов прогрессирования деформации [21]. Отдаленные результаты лечения в большинстве случаев можно было назвать удовлетворительными и редко — хорошими [2].

Эволюция подходов к лечению сочетанной патологии грудной клетки и грудного отдела позвоночника в России претерпела значительные изменения: консервативное лечение и ортезирование (до 1981 г.), стабилизирующие методики

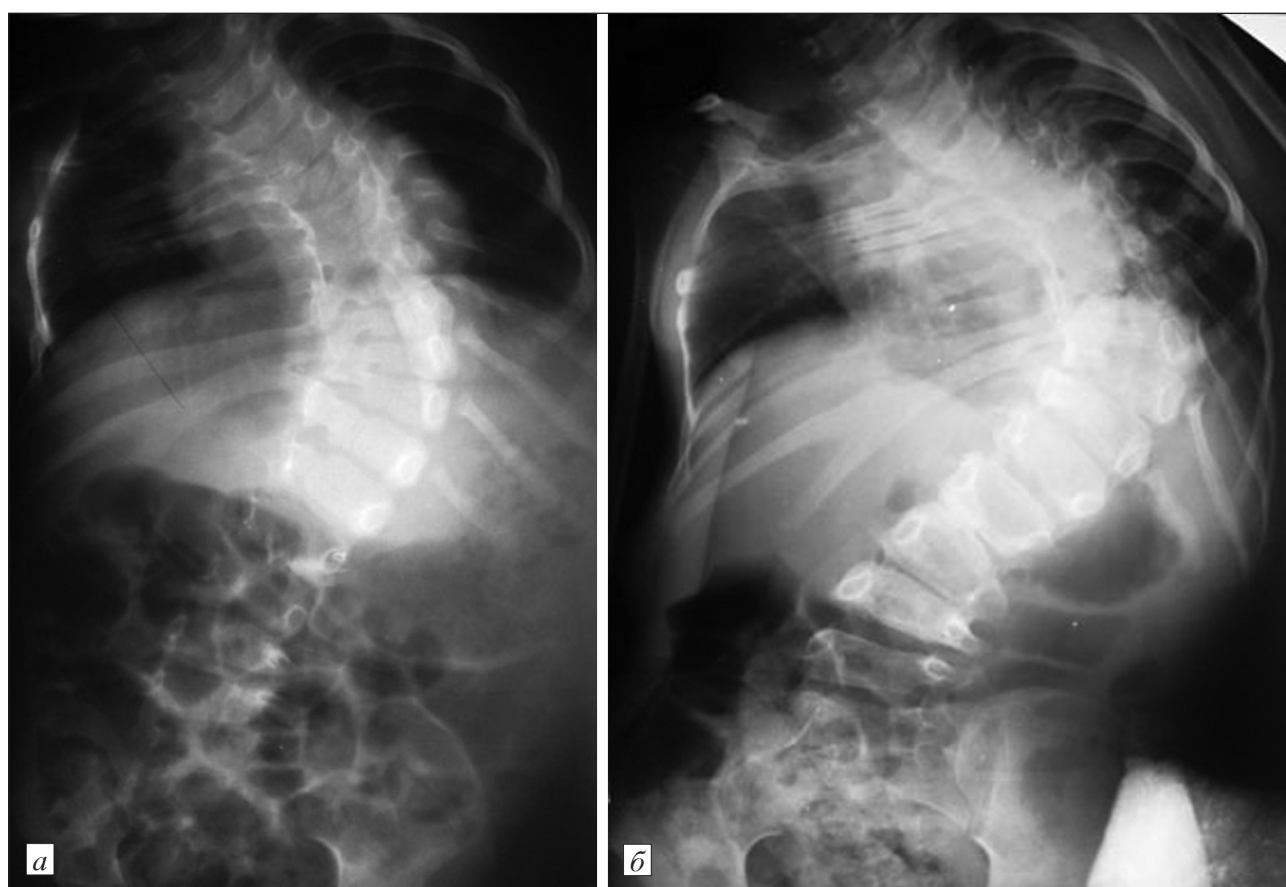


Рис. 6. Пример прогрессирования деформации грудной клетки и позвоночника на фоне бокового несегментированного стержня Th_{II}–L_I.

а — рентгенограмма больного в возрасте 1 года 3 мес (угол деформации 71° , индекс SAL — 76%, ИАсГК — 0,65);
б — рентгенограмма того же больного в возрасте 5 лет (угол деформации 103° , индекс SAL — 62%, ИАсГК — 0,56).

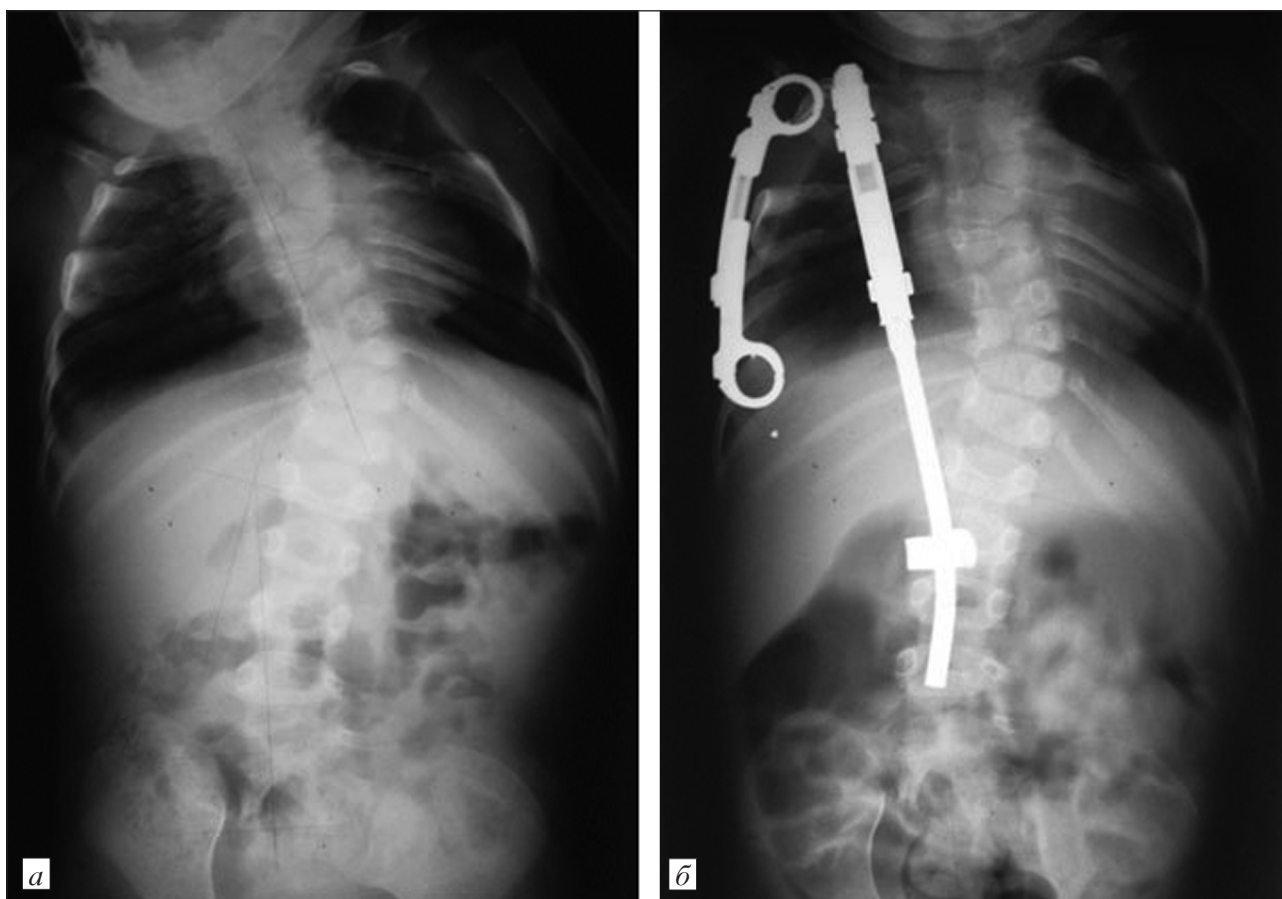


Рис. 7. Рентгенограммы девочки К., 2 лет, с тотальным поражением позвоночника множественными пороками развития позвонков, синдромом торакальной гипоплазии (Jeune's-синдром): блокирование II–III, IV–V ребер справа, II–III–IV — слева. Коррекция деформации позвоночника и грудной клетки системой VERTR.

a — до операции (угол Cobb — 35°, индекс SAL — 73%, ИасГК — 0,74); *б* — после оперативного лечения (угол Cobb — 28°, индекс SAL — 87%, ИасГК — 0,85).

спондилодеза (последние 20 лет минувшего столетия) и динамическая коррекция, которая стала возможной с появлением инструментальных систем коннекторного типа и инструментария VERTR.

Оперативная коррекция односторонней гипоплазии грудной клетки и сочетанного сколиозогенного порока грудного отдела должна проводиться в раннем возрасте (начиная с 6 мес) [2, 4, 5, 10, 14, 17, 19]. Преимущество современных динамических систем заключается в возможности одновременной коррекции деформации позвоночника и грудной клетки. Операцией выбора у больных в возрасте с 6 мес до 5 лет является экспансивная вертеброторакопластика. Первым этапом необходимо выполнить возможно большую коррекцию и стабилизацию деформации позвоночника и(или) грудной клетки. Последующие этапы коррекции выполняются по мере роста ребенка с диапазоном времени между ними от 6 мес до 1,5 лет.

При наличии выражений гипоплазии гемиторакса, с ИасГК менее 0,65, при а(гипо)генезии и нарушении сегментации ребер мы выполняли торакопластический этап, который заключался в рассечении заблокированных ребер и дистракции эндокорректором «ребро—ребро» (рис. 7).

При основной грудопоясничной или поясничной дуге нам представляется оптимальным постановка импланта VERTR II «позвоночник—позвоночник» или системы коннекторного типа TSRH по вогнутой стороне деформации с 2 парами крюковых или винтовых транспедикулярных опор на переходные позвонки.

При структурной поясничной дуге с вовлечением крестцовых позвонков и наличии перекоса таза на фоне множественных пороков позвонков, гипоплазии задней опорной колонны, идиопатическом сколиозе с выраженной ротацией III степени по pedicle-методу наиболее выгодной нам представляется коррекция деформации уно- или билатеральной системой «ребро—таз» как вариант эндокорсетирования.

По мере роста ребенка через минимально инвазивный доступ выполняется этапная дистракция системы. Один шаг дистракции равен 1 см. Интервалы этапной коррекции зависят от возрастной ростовой активности и темпов прогрессирования деформации от 6 мес до 1,5 лет. Завершающим этапом после окончания костного роста показана костно-пластическая [3, 4] или инструментальная фиксация достигнутого положения максимальной коррекции деформации.

Выводы. 1. Синдром торакальной недостаточности может возникать при деформациях грудного и грудопоясничного отделов любой этиологии и всегда присутствует при тяжелых степенях деформации, что должно отражаться на сроках и стратегии оперативной коррекции.

2. Предпочтение следует отдавать корригирующим методам лечения. При отсутствии выраженной деформации грудной клетки целесообразно ограничиться коррекцией деформации позвоночника системами динамической фиксации типа VEPTR или TSRH. При выраженной асимметрии грудной клетки коррекцию позвоночника необходимо дополнять коррекцией грудной клетки системой VEPTR.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- Лазюк Г.И. Номенклатура патологических состояний в терапии и классификация врожденных пороков развития // Терапевтика человека.—М., 1991.—С. 10–17.
- Рябых С.О. Деформации позвоночника и грудной клетки при нарушениях сегментации у детей младшего возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.—СПб., 2009.—15 с.
- Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Хирургическое лечение пороков развития позвоночника у детей.—СПб.: Элби, 2007.—С. 123–145.
- Ульрих Э.В., Цветкова Г.В. Корригирующие операции при сколиозогенных нарушениях сегментации позвонков у детей // Актуальные вопросы современной хирургии детского возраста.—Новосибирск, 1988.—С. 90.
- Campbell R.M. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis // J. Bone Jt. Surg.—2003.—Vol. 3.—P. 388–408.
- Campbell R.M. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracotomy // J. Bone Jt. Surg.—2004.—Vol. 4.—P. 51–64.
- Campbell R.M. The effect of opening wedge thoracotomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis // J. Bone Jt. Surg.—2004.—Vol. 8.—P. 1659–1674.
- Campbell R.M., Smith M. Thoracic insufficiency syndrome and exot-ic scoliosis // J. Bone Jt. Surg.—2007.—Vol. 89A.—P. 108–122.
- Campbell R.M., Vocke A.K. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty // Scoliosis Research Society 36th annual meeting.—Cleveland, Ohio, 2001.—P. 56–61.
- Emans J.B. The treatment of spine and chest wall deformities fused ribs by expansion thoracotomy and insertion vertical expandable prosthetic titanium rib // Spine.—2003.—Vol. 30.—P. 558–568.
- Heilbronner D.M., Renshaw T.S. Spondylothoracic dysplasia // J. Bone Jt. Surg.—1984.—Vol. 66 (A).—P. 302–303.
- Jarcho S., Levin P.M. Hereditary malformation of the vertebral bodies // Bull. Johns Hopkins Hosp.—1936.—Vol. 62.—P. 216–226.
- Kaplan K., Spivak J., Bendo J. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities // Spine.—2005.—Vol. 5.—P. 564–576.
- Lubicky J. Congenital scoliosis // The Textbook of Spinal Surgery.—2nd ed. / Ed. K.H.Brindwell and R.L.DeWald.—Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997.—P. 345–364.
- MacEwen G.D., Conway J.J., Miller W.T. Congenital scoliosis with unilateral bar // Radiology.—1968.—Vol. 90.—P. 711–715.
- McMaster M.J. Congenital scoliosis / S.L.Weinstein. The pediatric spine: principles and practice.—New York: Raven Press, 1994.—P. 2255–2259.
- McMaster M.J. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae // Spine.—1998.—Vol. 23.—P. 998–1005.
- Roberts A.P., Conner A.N., Tolmie J.L. Spondylothoracic and spondylocoatal dysostosis: Hereditary forms of spinal deformity // J. Bone Jt. Surg.—1988.—Vol. 70 (B).—P. 123–126.
- Tsirikos A.I., McMaster M.J. Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital // J. Bone Jt. Surg.—2005.—Vol. 11.—P. 2523–2536.
- Tsou P.M., Jau A., Hodgson A.R. Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification // Clin. Orthop.—1980.—Vol. 152.—P. 211–232.
- Winter R.B., Lonstein J.E., Boachie-Adjei O. Congenital spinal deformity // Instructional Course Lectures.—1996.—Vol. 45.—P. 117–127.

Поступила в редакцию 26.02.2011 г.

S.J.Ryabykh, E.V.Ulrikh

THORACAL INSUFFICIENCY SYNDROME IN CONGENITAL SCOLIOSIS

We analyzed literature data and our own experience with treatment of 180 patients under 7 years of age during the period of 1990–2010. To demonstrate the resources of surgical correction of spinal and thoracic deformities in children with severe deformities of the spinal column and thoracic cage we propose a rational strategy of operative correction and postoperative management for children of early age depending on the variations of malformation.