

Возможности коррекции односторонней гипоплазии грудной клетки при деформациях позвоночника у детей с большой потенцией роста

С. О. Рябых^{1,2}, Э. В. Ульрих³

Possibilities of unilateral chest hypoplasia correction for the spine deformities in children with great growth potency

S. O. Riabykh^{1,2}, E. V. Ulrich³

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. акад. Г. А. Илизарова» Минздравсоцразвития РФ, г. Курган (директор — д. м. н. А. В. Губин),

² Детская городская больница № 1, г. Санкт-Петербург,

³ Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

Проанализирована группа пациентов до 7 лет с односторонней гипоплазией грудной клетки при врожденном сколиозе на фоне нарушения сегментации и комбинированных пороках позвонков, пороках развития ребер, а также при идиопатическом, паралитическом (денервационном) и системном сколиозах. Анализирован характер исходной деформации, темп прогрессирования деформации позвоночника и грудной клетки и их корреляция в зависимости от возрастного периода. Подтверждена рациональность использования прогностических критериев. Оценены возможности хирургической коррекции деформации позвоночника и грудной клетки у детей с тяжелыми деформациями позвоночного столба и грудной клетки. Предложена тактика оперативной коррекции и ведения детей раннего и младшего возраста.

Ключевые слова: торакальная гипоплазия; гемиторакс; младенческий сколиоз; несегментированный стержень; инструментарий VEPTR.

A group of patients below 7 years of age with unilateral chest hypoplasia and congenital scoliosis through segmentation disorder and combined vertebral failures, developmental costal defects, as well as with idiopathic, paralytic (denervation) and systemic scolioses has been analyzed. The character of initial deformity, the rate of progressing the spine and chest deformity and their correlation depending on age period have also been analyzed. The rationality of using prognostic criteria has been confirmed. The possibilities of surgical correction of the spine and chest deformity in children with severe deformities of the spinal column and chest have been evaluated. The tactics of surgical correction and management of infants and young children has been proposed.

Keywords: thoracic hypoplasia; hemithorax; infantile scoliosis; non-segmented rod; VEPTR instrumentation.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Синдром торакальной недостаточности объединяет группу деформаций грудного отдела позвоночника и грудной клетки при врожденном сколиозе на фоне нарушения сегментации и(или) формирования, пороках развития ребер, основной грудной дуге при идиопатическом, паралитическом (денервационном) и системном сколиозах.

R. Campbell [3, 4] предложил термин TIS (Thoracic insufficiency syndrome — синдром торакальной недостаточности, синоним — синдром торакальной гипоплазии) как невозможность грудного каркаса поддерживать нормальную функцию легких и их рост и объяснял гипоплазию легочной ткани уменьшенной в объеме, ригидной, деформированной грудной клеткой с низкой потенцией к одностороннему (гемиторакс) или двустороннему росту (рис. 1). Им же установлено, что потенция развития легочной ткани максимальная 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 6 лет, при поздней

коррекции происходит лишь эмфизематозное расширение альвеол [6, 7, 8].

Врожденные деформации позвоночника и грудной клетки у детей до 7 лет составляют 15–24,5%, из них деформации III–IV степени 47,2–65,4% [2, 5, 6, 9, 10–14]. Синдром торакальной недостаточности сопровождает 93,3% детей данной группы, а у 22% детей он является ведущим. При сколиозах III–IV степени другой этиологии TIS наблюдается до 78% [1, 2, 6, 8]. Нередко деформация грудной клетки значительно превышает деформацию грудного отдела позвоночника.

Детские вертебрологи в практике сталкиваются с такими проблемами, как относительная редкость патологии, поздняя госпитализация, недооценка возможностей хирургической коррекции, выбор сроков, хирургического метода и инструментария для коррекции и стабилизации позвоночника и грудной клетки [1, 4, 11, 13].

Цель работы. Оценка возможностей хирургической коррекции и стабилизации деформации у детей до 7 лет с односторонней гипоплазией грудной клетки при деформациях позвоночника.

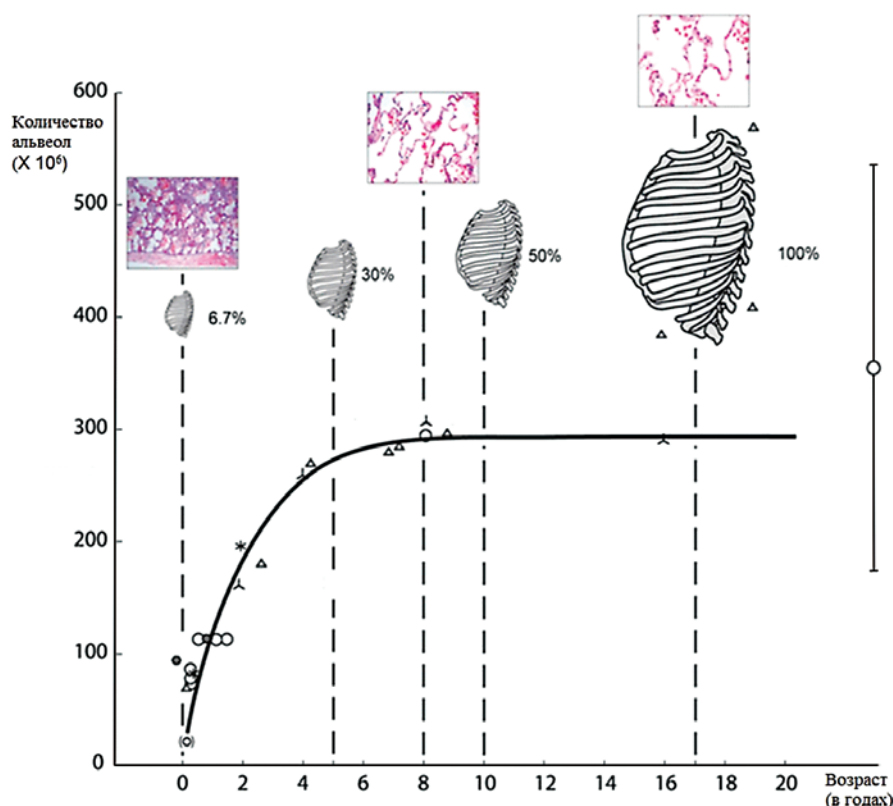


Рис. 1. Зависимость развития легочной ткани от роста объема грудной клетки (цит. по Campbell R., Smith M. [6], объяснения в тексте)

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Ретроспективное исследование группы из 24 пациентов в возрасте от 7 дней до 7 лет. В группу исследования входили 18 детей с несегментированным односторонним стержнем в грудном отделе позвоночника, с идиопатическим сколиозом — 2, с денервационным кифосколиозом — 2, с деформациями позвоночника при системной патологии — 2. Отдаленные результаты отслежены на протяжении 3 лет.

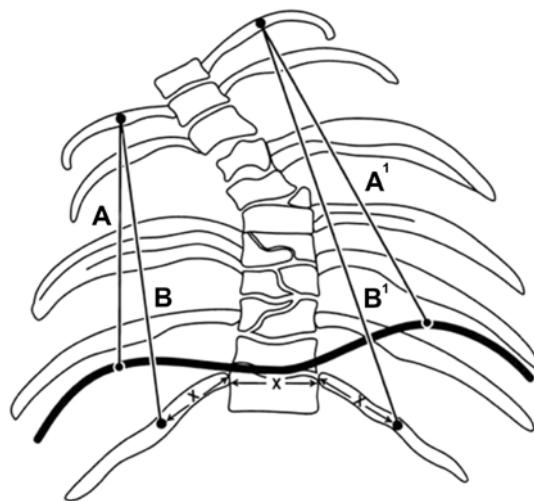
В план обследования входили ортопедический осмотр, рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника лежа в 2 проекциях, МРТ и СКТ с 3D мультиспиральной визуализацией.

Проводился анализ угла деформации по Cobb, протяженности блока, темпов прогрессирования по индексу асимметрии, объема грудной клетки. Выраженность последнего оценивалась по величине индекса SAL [6], объему гемиторакса справа и слева, индексу асимметрии грудной клетки (ИАсГК).

Индекс SAL (аббревиатура от Space Available for Lung — «пространство, доступное для легкого») представляет собой отношение суммы расстояний A + B вогнутой части гемиторакса к выпуклой, где A — расстояние, отмеренное от середины I ребра до середины купола диафрагмы, B — расстояние от середины I ребра до точки, отмеренной на последнем ребре гемиторакса, равное ширине последнего грудного позвонка (рис. 2). Граница нормы определяется величиной 95 %.

Для определения и сравнения объема грудной клетки справа и слева С. О. Рябых предложен принцип расчета объема гемиторакса, который представ-

ляет произведение высоты (H), ширины (R) и переднезаднего размера (G). Этот метод применим при КТ и (или) МРТ грудного отдела позвоночника при условии полного захвата грудной клетки. Высота (H) грудной клетки измерялась 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). В случае если последнее ребро



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

Рис. 2. Принцип расчета индекса SAL (объяснения в тексте)

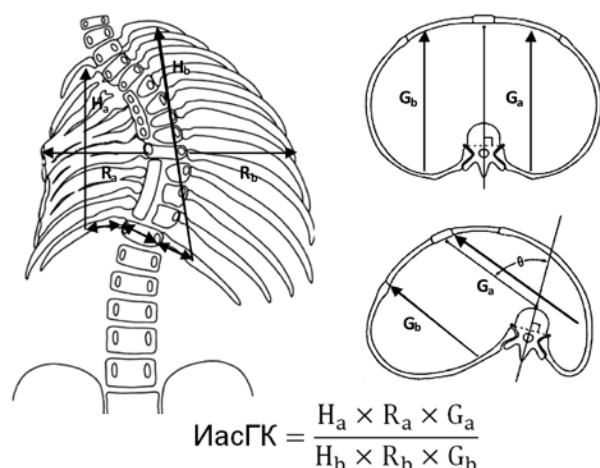


Рис. 3. Принцип расчета объема гемитораксов по данным мультиспиральной компьютерной томографии (объяснения в тексте)

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 позвончика 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. 3). 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

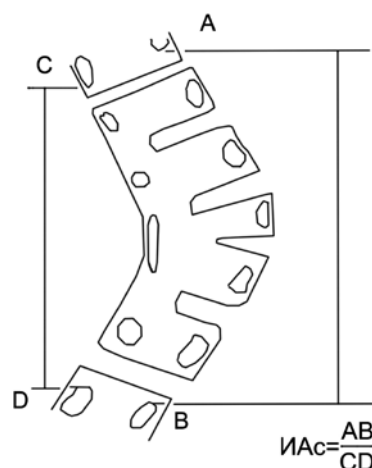


Рис. 4. Принцип расчета индекса асимметрии при нарушении сегментации позвонков

гемитораксов вогнутой (а) стороны по отношению к выпуклой (b), нормальное значение которого более 0,9.

Для оценки степени асимметрии роста ассоциации позвонков, входящих в костный блок, Э. В. Ульрих и Г. В. Цветкова [2] предложили «индекс асимметрии» (Иас) — отношение роста группы позвонков, входящих в блок, по внешней стороне деформации к росту позвонков в блоке по внутренней стороне (рис. 4). Таким образом, чем Иас выше, тем интенсивнее контрлатеральный рост. Высокая степень тесноты связи ($r = 0,7$ при $p < 0,01$) позволяет использовать Иас для прогнозирования скорости нарастания деформации на основании данных однократной спондилографии.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В I группе детей до года (8 детей, 33 %) сколиотическая деформация в среднем с 9° достигала $18,5^\circ$ за 3 года. Индекс SAL составлял от 92 до 97 %. ИасГК находился в интервале нормы (1,0–0,9).

Во II группе детей до 3 лет (11 детей, 46 %) средние цифры сколиотической деформации с 32° увеличивались до 47° за аналогичный период. У 3 детей выявлен синдром торакальной недостаточности. Индекс SAL варьировал от 86 до 91 %. ИасГК находился в пределах 0,85–0,89.

В III группе детей от 3 до 7 лет (5 детей, 21 %) прогрессия сколиотической деформации с 22° и достигала 38° в течение 4 лет, что определялось первым ростовым спуртом. В 91 % случаев уже к моменту обращения деформация достигала 10° и более, причем во II и III группах (82 % случаев) развились тяжелые деформации позвоночника, нарастающие со скоростью от 5° в год. У всех детей III группы подтвержден синдром торакальной недостаточности, т. к. индекс SAL был меньше 85, ИасГК менее 0,9, а у 2 детей — менее 0,75.

Бурное прогрессирование (более 3° в год) наблюдалось у 21 (87,5 %) ребенка (рис. 5). Важность использования прогностического критерия индекса асимметрии (Иас), применимого не только к «несегментированному стержню», но и при синдроме торакальной недостаточности иного генеза, подтверждается динамикой показателей в возрастных группах.

Так, в I группе в среднем он составлял 1,16, во II группе — 1,33, в III группе — 1,38. Темп нарастания деформации позвоночника и грудной клетки зависел от первичного угла деформации, от числа вовлеченных в дугу (в порок) сегментов «позвонок-ребро», периода роста и наличия сопутствующих аномалий позвонков и ребер.

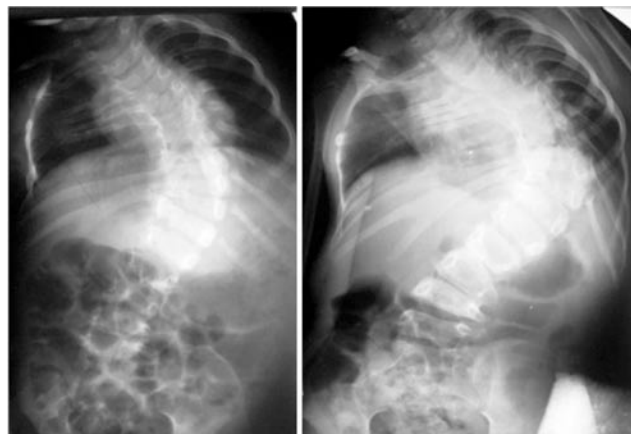


Рис. 5. Рентгенограммы позвоночника и грудной клетки ребенка на протяжении периода наблюдения. Врожденный прогрессирующий сколиоз IV степени на фоне бокового несегментированного стержня ThII–LI: а — в возрасте 1 года 3 месяцев: угол Cobb — 71° , индекс SAL — 76 %, ИасГК — 0,65; б — в возрасте 5 лет: угол Cobb — 103° , индекс SAL — 62 %, ИасГК — 0,56

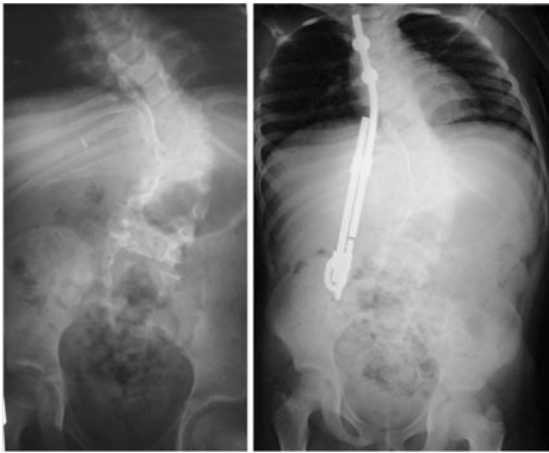


Рис. 6. Рентгенограммы позвоночника и грудной клетки девочки Л., 6 лет. Врожденный сколиоз IV степени на фоне бокового несегментированного стержня ThVI–LII. Синдром торакальной гипоплазии (Jeune's синдром): блокирование VIII–XI ребер справа. Коррекция деформации позвоночника и грудной клетки системой «коннекторного» типа: а — до операции: угол Cobb — 64°, индекс SAL — 67%, ИАсГК — 0,68; б — после оперативного лечения: угол Cobb — 40°, индекс SAL — 83%, ИАсГК — 0,78

Прооперированы все дети. Средний возраст на момент операции был 3 года 4 месяца. Результаты были ретроспективно изучены, средний период наблюдения составил 3 года. Уравновешивающий спондилодез выполнен у 8 детей. Корректирующие операции системами CDI «коннекторного» типа с транспедикулярными или крючковыми опорами проводились у 5 пациентов. Двое пациентов были ранее нами прооперированы по поводу синдрома фиксации спинного мозга диастематомиелией I типа. У 2 детей с врожденным прогрессирующим кифосколиозом выполнена вертебротомия на вершине деформации с одномоментной коррекцией деформации транспедикулярной системой CDI. Экспансивная вертеброторакопластика системой VEPTR выполнена 9 детям.

Уравновешивающий спондилодез лишь снижал темп прогрессирования. У детей после корректирую-

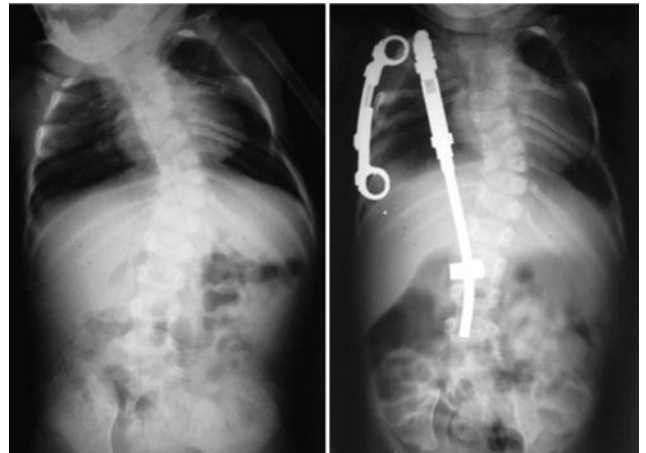


Рис. 7. Рентгенограммы позвоночника и грудной клетки девочки К., 2 лет. Тотальное поражение позвоночника множественными пороками развития позвонков. Синдром торакальной гипоплазии (Jeune's синдром): блокирование II–III, IV–V ребер справа, II–III–IV ребер слева. Коррекция деформации позвоночника и грудной клетки системой VEPTR: а — до операции: угол Cobb — 35°, индекс SAL — 73%, ИАсГК — 0,74; б — после оперативного лечения: угол Cobb — 28°, индекс SAL — 87%, ИАсГК — 0,85

щих операций отмечалась первичная коррекция от 5° до 14° и снижение темпов прогрессирования с 3–10° до 1–3° в год.

Первичная одномоментная коррекция деформации позвоночника системами «коннекторного» типа составляла от 7° до 31° (рис. 6). При этом следует отметить отсутствие выраженной коррекции асимметричной деформации грудной клетки. Показатели ИАсГК до операции находились в пределах 0,65–0,8, после коррекции — 0,7–0,8.

У детей после одномоментной коррекции деформации позвоночника и грудной клетки системой VEPTR первичная коррекция деформации позвоночника была от 12° до 27°. Показатели ИАсГК до операции находились в пределах 0,6–0,8, после коррекции — 0,75–0,85 (рис. 7).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Синдром торакальной недостаточности с односторонней гипоплазией половины грудной клетки на вогнутой стороне деформации носит бурно прогрессирующий характер и коррелирует с нарастанием деформации позвоночника. Особое внимание обращает на себя группа детей с так называемыми деформациями «высокого риска», т. е. деформациями III–IV степени с большой перспективой роста. Важным критерием прогресса деформации является нарастание ИАсГК.

Первичная оперативная коррекция порока должна проводиться у детей в возрасте не позднее 3 лет. Выбор метода оперативного вмешательства определяется возрастом ребенка, протяженностью, степенью и ригидностью деформации и возможностью постановки опорных точек импланта. Преимущество современных динамических систем заключается в возможности одновременной коррекции деформации позвоночника и грудной клетки. Первым этапом необходимо выполнить максимальную коррекцию и стабилизацию деформации позвоночника и/или грудной клетки.

Оптимальный возраст для начала оперативного лечения с 6 мес. до 5 лет (до периода прекращения роста легких).

Операцией выбора у больных до 5 лет является экспансивная вертеброторакопластика, у детей старше 5 лет с деформацией позвоночника «высокого риска» и прогрессирующей асимметрией грудной клетки — корректирующая вертебротомия на вершине деформации с фиксацией транспедикулярной системой. При протяженности фиксации более 7 сегментов рекомендуется «коннекторная» стержневая стяжка. Последующие этапы коррекции выполняются по мере роста ребенка с диапазоном времени между ними от 6 месяцев до 1,5 лет. Окончательным этапом оперативного лечения является инструментальная и костно-пластическая стабилизация позвоночника по всей окружности.

У больных с сочетанными пороками позвоночного канала реконструкция объема последнего и ликвидация фиксации спинного мозга должны предшествовать ортопедическим операциям.

ЛИТЕРАТУРА

1. Рябых С. О., Ульрих Э. В., Таран С. С. Одномоментная коррекция сочетанной деформации позвоночника и грудной клетки у растущих детей // Высокотехнологическая помощь в клинике педиатрической академии: материалы науч.-практ. конф. 2010. С. 74–75.
2. Ульрих Э. В., Мушкин А. Ю. Хирургическое лечение пороков развития позвоночника у детей. СПб.: Элби-СПб., 2007. С. 123–145.
3. Campbell R. M., Hell-Vocke A. K. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty // J. Bone Jt. Surg. 2003. Vol. 85-A, No 3. P. 409–420.
4. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis / R. M. Campbell [et al.] // J. Bone Jt. Surg. 2003. Vol. 85-A, No 3. P. 388–408.
5. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis / R. M. Campbell [et al.] // J. Bone Jt. Surg. 2004. Vol. 86-A, No 8. P. 1659–1674.
6. Campbell R. M., Smith M. D. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis // J. Bone Jt. Surg. 2007. Vol. 89-A, Suppl. 1. P. 108–122.
7. The treatment of spine and chest wall deformities fused ribs by expansion thoracostomy and insertion vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes / J. B. Emans [et al.] // Spine. 2003. Vol. 30, Suppl. 17. P. S58–S68.
8. Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile - onset scoliosis / C. J. Goldberg [et al.] // Spine. 2003. Vol. 28, No 20. P. 2397–2406.
9. Heilbronner D. M., Renshaw T. S. Spondylothoracic dysplasia. A case report // J. Bone Jt. Surg. 1984. Vol. 66-A, No 2. P. 302–303.
10. McMaster M. J. Congenital scoliosis // The pediatric spine: principles and practice/ ed. by S. L. Weinstein. New York: Raven Press, 1994. P. 2255–2259.
11. McMaster M. J. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae // Spine. 1998. Vol. 23, No 9. P. 998–1005.
12. Spondylothoracic and spondylocostal dysostosis: Hereditary forms of spinal deformity / A. P. Roberts [et al.] // J. Bone Jt. Surg. 1988. Vol. 70-B, No 1. P. 123–126.
13. Tsirikos A. I., McMaster M. J. Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital deformities of the spine // J. Bone Jt. Surg. 2005. Vol. 87-A, No 11. P. 2523–2536.
14. Winter R. B., Lonstein J. E., Boachie-Adjei O. Congenital spinal deformity // Instr. Course Lect. 1996. Vol. 45. P. 117–127.

Рукопись поступила 14.06.11.

Сведения об авторах:

1. Рябых Сергей Олегович — ФГБУ «РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова», заведующий лабораторией патологии осевого скелета и нейрохирургии, к. м. н.; E-mail: rso_@mail.ru.
2. Ульрих Эдуард Владимирович — Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста СПбГПМА, д. м. н.; E-mail: ulrih05@rambler.ru.