

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

СОГЛАСОВАНО

Заместитель начальника по
науке Главного управления
кадровой политики, учебных
заведений и науки

Н.И. Доста



20 июня 2000 г.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
В.М. Ореховский



20 июня 2000 г.

Регистрационный № 66-0005

ВОРОНКООБРАЗНАЯ ДЕФОРМАЦИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Минск 2000

Учреждение-разработчик:

Белорусский НИИ травматологии и ортопедии

Авторы: канд. мед. наук Г.А. Бродко, Е.В. Сошникова, д-р биол. наук О.И. Шалатонина

Рецензент: д-р мед. наук, проф. А.С. Крюк

В методических рекомендациях на основании большого клинико-физиологического материала подробно освещены особенности клинического и функционального проявления воронкообразной деформации грудной клетки у детей. Сформулированы показания к хирургическому лечению, изложены основные характеристики разработанных методик операций, обеспечивающих надежную коррекцию деформации, раннюю активизацию больных, сокращение сроков стационарного лечения.

Настоящие рекомендации предназначены для врачей детских ортопедических отделений, врачей по функциональной диагностике.

Методические рекомендации утверждены Министерством здравоохранения Республики Беларусь в качестве официального документа.

Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) представляет собой порок развития, проявляющийся различным по глубине и форме западением грудины и ребер. Это самый частый вид аномалий развития грудной клетки. По данным G. Willital (1977), ВДГК составляет 91% из всех врожденных деформаций грудной клетки, которые встречаются примерно у одного на 100 детей. Частота распространения данной патологии по Г.А. Баирову (1982) — 0,04–2,25%. Более 80% больных детей рождаются с ВДГК 1 степени и даже с нормальной конфигурацией грудной клетки, а тяжелая деформация формируется не более чем у 30% этих детей в старшем возрасте (Кондрашин Н.И., 1968, Урмонас В.К., 1983 и др.). Деформация с возрастом увеличивалась особенно интенсивно в 7–9 лет и 12–14 лет.

Большинство авторов считают, что единственно эффективным методом лечения ВДГК является радикальная торакопластика. Первая операция по поводу ВДГК выполнена более 70 лет назад, однако проблему лечения этого порока развития нельзя считать окончательно решенной. На это указывает тот факт, что для коррекции ВДГК используется более 50 способов и модификаций оперативного вмешательства, а доля плохих и удовлетворительных результатов лечения, по данным различных авторов, достигает 30–50% (Кондрашин Н.И., 1987; Краснов А.Ф., 1996; Гафаров Х.З., 1996).

ЭТИОЛОГИЯ

В основе формирования воронкообразной деформации грудной клетки лежит врожденная неполноценность реберных хрящей диспластического характера, однако наряду с ними в хрящах могут наблюдаться и вторичные дистрофические изменения, обусловленные хронической гипоксией и нарушением обменных процессов.

В русскоязычной литературе теория грудино-реберной дисплазии наиболее четко изложена в монографии В.К. Урмонаса и Н.И. Кондрашина (1983). Согласно их гипотезе, генетическая предрасположенность или какие-либо другие, еще не выявленные факторы, ведут к нарушению синтеза ферментов, отвечающих за дифференциацию хрящевой и соединительной ткани. Начинается этот процесс в эмбриональном периоде. По данным различных авторов, почти в 30% случаев ВДГК можно проследить ее наследственную природу с аутосомно-доминантным типом наследования.

ВДГК нередко сочетаются с другой врожденной патологией. Чаще всего это различные диспластические изменения в позвоночнике, которые встречаются в 40–60% случаев, пороки сердца в виде пролапса митрального и трикуспидального клапанов, дефекта межпредсердной перегородки. Описаны сочетания врожденных дефектов грудной клетки с лобарной эмфиземой, аплазией мягкого неба, макроглоссией, врожденной тугоухостью, внутридолевой секвестрацией легких, диафрагмальной грыжей и т.д.

КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЬНЫХ С ВРОЖДЕННОЙ ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Наиболее широкое распространение получила классификация ВДГК, предложенная Н.И. Кондрашиным.

Врожденная воронкообразная грудная клетка

Стадии заболевания:

- 1) компенсированная;
- 2) субкомпенсированная;
- 3) декомпенсированная.

Формы деформации:

- 1) симметричная;
- 2) асимметричная (правосторонняя и левосторонняя);
- 3) плосковороночная (симметричная, асимметричная)
правосторонняя, левосторонняя.

Степени деформации:

- первая,
- вторая,
- третья.

В *компенсированной стадии* заболевания у детей имеет место лишь косметический дефект при отсутствии функциональных нарушений и жалоб со стороны ребенка. В *субкомпенсированной стадии* заболевания при отсутствии жалоб выявляются не резко выраженные функциональные нарушения со стороны легких или сердечно-сосудистой системы. *Декомпенсированная стадия* заболевания характеризуется резко выраженной воронкообразной деформацией грудной клетки, жалобами ребенка и значительными функциональными нарушениями со стороны легких или сердечно-сосудистой системы. У детей наиболее часто наблюдаются первые две стадии заболевания, а у взрослых чаще встречается заболевание в декомпенсированной стадии.

По внешнему виду различают 3 формы воронкообразной деформации грудной клетки: симметричную, асимметричную и плосковороночную; в последних случаях выявляют симметричную и асимметричную. При *симметричной форме* наблюдается равномерное и одинаковое развитие обеих половин грудной клетки с образованием воронкообразной деформации под одним углом наклона хрящевой части ребер с обеих сторон. *Асимметричная деформация* характеризуется неравномерным развитием грудной клетки, вследствие чего с одной из сторон отмечается уменьшение ее полукружности. В области воронкообразной деформации в этих случаях заметен спуск ребер к груди под разными углами и на разном протяжении (с одной стороны они спускаются полого, а с другой — круто). По стороне наибольшей выраженности западения различают лево- или правостороннюю асимметрию. Наиболее тяжелой является *плосковороночная* грудная клетка.

В зависимости от глубины «воронки» и выделяют три степени воронкообразной деформации грудной клетки. Наиболее достоверным и простым показателем степени деформации при ВДГК является индекс, предложенный J. Gizuska, представляющий собой отношение наименьшего расстояния между задним контуром грудины и передним контуром позвоночника к наибольшему. Измерение проводилось по профильной рентгенограмме. 0,9–0,7 — первая степень деформации, 0,7–0,5 — вторая, менее 0,5 — третья.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Характерными жалобами для больных со 2–3-й степенью ВДГК являются одышка при незначительной физической нагрузке (72% случаев), быстрая утомляемость и вялость, плохой аппетит, боли в области сердца (28%). Причем в возрасте от 3 до 5 лет не все больные предъявляли жалобы, а в возрасте с 6–9 лет преобладали жалобы на быструю утомляемость, одышку после значительной физической нагрузки; в возрасте 10–13 лет нарастают жалобы на боли или неприятные ощущения в области сердца и к 15 годам наступает примерное равенство между жалобами на одышку при физической нагрузке и болями в области сердца.

Жалобы на косметический дефект характерны для всех возрастных групп, однако в возрасте старше 14 лет они становятся преобладающими, вызывая психологический дискомфорт у пациентов. Вместе с осознанием своего косметического недостатка появляются чувство физической неполноценности, подавленность, раздражительность, иногда невротоподобное состояние, что заставляет больных обращаться за оперативной помощью даже в случаях, когда других жалоб у них нет.

Заболевание проявляется не только косметическими недостатками, но и функциональными расстройствами со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем, изменением обменных процессов. У детей раннего возраста нарушения экскурсии грудной клетки приводят к снижению легочной вентиляции, а в итоге — к частым бронхитам, пневмониям с переходом в хроническую стадию. При прогрессировании деформации изменяется жизненная емкость легких, максимальная вентиляция легких и потребление кислорода, что приводит к изменениям окислительно-восстановительных процессов, нарушению обмена веществ и кислотно-щелочного равновесия. Сдавление сердца между запавшей грудиной и позвоночником, затруднение оттока крови от сердца вследствие его ротации и торсии крупных сосудов приводит к гемодинамическим нарушениям при ВДГК.

Наиболее значительные изменения наблюдались при декомпенсированных стадиях заболевания. ЭКГ-исследование в 85% наблюдений показало один или несколько признаков перегрузки правых отделов сердца и гипертрофию правого желудочка (блокада правой ножки пучка Гиса, отклонение электрической оси сердца вправо), которые имели тенденцию к нарастанию с увеличением возраста пациентов. Непостоянный систолический шум выслушивался у 30% больных с ВДГК, который часто является результатом прямой компрессии ствола легочной артерии и исчезает после операции. В 33% случаев ВДГК сочеталась с нарушениями осанки или сколиозом, которые имели тенденцию к увеличению по мере прогрессирования деформации грудной клетки. Из-за длительной гипоксии тканей задерживается физическое развитие детей,

что становится особенно заметным в возрасте старше 5–6 лет. С увеличением возраста (старше 9–10 лет) нарастала тенденция к снижению массы тела. Дефицит массы тела составляет в среднем 18%.

ФУНКЦИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ МЫШЦ

Экскурии грудной клетки осуществляются вследствие работы основных и вспомогательных дыхательных мышц. К основным мышцам относится диафрагма (осуществляет инспирацию) и межреберные мышцы передней и задней поверхности туловища. Вспомогательные мышцы обеспечивают реализацию дополнительных и резервных дыхательных объемов. К ним относятся: лестничные, грудные, наружные косые и прямые мышцы живота. Межреберные мышцы передней и задней поверхности грудной клетки участвуют в произвольно усиленном дыхании. При этом мышцы I–III межреберий выполняют инспираторную функцию — активность их исчезает к началу вдоха. Сокращения этих мышц направлены на расширение грудной клетки и поднятие нижележащих ребер во время усиленного вдоха. Межреберные мышцы IV–IX выполняют смешанную функцию — после вспышки инспираторных импульсов и кратковременной паузы регистрируется экспираторная биоэлектрическая активность. Лестничные мышцы, также как и межреберные в I–III межреберьях, участвуют в усиленном дыхании, но у детей они могут активизироваться и при усиленной рефлекторной экспирации (например, кашле). Такая активность направлена на фиксацию верхних ребер и предотвращение резких движений грудной клетки. Наружные косые и прямые мышцы живота у детей выполняют функцию выдоха. Интенсивность активности наружных косых мышц выше, чем прямых мышц живота.

Наиболее активным и адекватным способом определения активности дыхательных мышц является электромиография. Исследование проводится посредством отведения биоэлектрических потенциалов мышц во время спокойного и усиленного дыхания. При отведении активности от межреберных мышц передней поверхности грудной клетки электроды располагаются симметрично по среднеключичной линии в I–V межреберных промежутках и по передней аксиллярной линии в VI–X межреберьях. При необходимости исследования мышц задней стенки электроды помещают в симметричных межреберных промежутках по лопаточной линии. Верхние межреберья сзади закрыты лопаткой, отвести их активность трудно.

Такая множественная система отведения биопотенциалов позволяет получить наиболее полную информацию об участии мышц различных межреберий в дыхательном акте, определить степень симметрии и синхронности их работы. Она обусловлена также и спецификой рассматриваемой патологии, так как деформация грудной клетки сопровождается изменением физиологически адекватного натяжения межреберных мышц.

Лестничные мышцы. Для определения локализации этих мышц и правильного наложения электродов исследуемый должен повернуть голову в противоположную сторону. Мышцы легко пальпируются в выделяющемся треугольнике от *m.sternocleidomastoideus* и спереди от *m.trapezius*. Нижний электрод накладывается непосредственно над ключицей, верхний на 1 см выше нижнего.

Дыхательные мышцы живота. Активность наружных косых мышц живота исследуется при расположении электродов симметрично на расстоянии 2 см от подреберной линии и на 2 см латеральнее от боковой границы

боковых мышц живота. На прямые мышцы живота электрод помещают продольно по ходу мышечных волокон, симметрично на уровне пупка.

При изучении активности межреберных мышц передней поверхности грудной стенки пациент находится в положении лежа на спине, голова расположена прямо по отношению к туловищу, верхние и нижние конечности находятся в удобной расслабленной позе. Во время исследования дыхательной активности мышц задней стенки — положение пациента лежа на животе, голова на подбородке, руки и ноги в удобной позе. Запись электромиограмм (ЭМГ) производится на электромиографах с минимальным уровнем шумовых помех и высокой чувствительностью. Так, при использовании нейроусреднителя «Reporter» чувствительность при регистрации ЭМГ межреберных мышц должна составлять 50 мкВ/дел, скорость 50 мс/дел.

При отведении активности от дыхательных мышц правой и левой половины туловища у здоровых детей регистрируются симметричные по амплитуде и частоте биоэлектрические параметры. Это обусловлено тем, что деятельность респираторных мышц контролируется парным дыхательным центром, обе половины которого в нормальных условиях функционируют одинаково.

Во время спокойного дыхания в межреберных и лестничных мышцах генерируется постоянная низкоамплитудная активность (10–30 мкВ), не связанная с дыхательными фазами. Эта активность познотонического характера.

У детей с воронкообразной деформацией грудной клетки в возрасте 10–16 лет наблюдается тот же характер активизации межреберных и вспомогательных мышц в фазу вдоха и выдоха. Однако величина активности мышц в зоне деформации при клинически симметричной форме ВДГК ниже на 25–30% при инспирации и на 30–40% при экспирации, чем в группе здоровых детей; при асимметричной форме амплитуда дыхательных паттернов преобладает на выпуклых участках и снижена на вогнутых. Асимметричный режим функционирования характерен и для вспомогательных дыхательных мышц. В определенной мере это происходит вследствие растяжения мышц на выпуклых участках и генерацией при этом более высокой активности относительно мышц запавшей стороны, где имеются отклонения от оптимального физиологического натяжения мышц.

Повторные исследования активности дыхательных мышц проводятся после операции — в течение 1 мес., через 4–6 мес., 1 год и более. Нами выявлено снижение амплитуды БА во время инспирации и экспирации в период до 4–6 мес. с сохранением асимметрии активности на выпуклых и вогнутых участках деформации, имеющейся и до операции. Восстановление функции дыхательных мышц после хирургического лечения проводится по специальным программам лечебной физкультуры.

ФУНКЦИЯ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ

Для выявления взаимосвязи между биоэлектрической активностью основных и вспомогательных дыхательных мышц и функцией внешнего дыхания наряду с электромиографическим методом использовался и спирографический.

Регистрация спирограмм (СПГ) осуществляется с помощью многофункционального анализатора. Нами используется Spirosift-SP-5000 «Fucuda» (Япония), который позволяет производить как графическую, так и цифровую обработку данных. Исследования проводятся по стандартной методике, в условиях покоя при положении испытуемого стоя.

Анализируются статические и динамические показатели функции внешнего дыхания.

Жизненная емкость легких (VC). При регистрации VC пациент производит не менее трех нормальных последовательных дыхательных движений. Измерения выполняются при максимальном вдохе и выдохе. При определении VC оценивали не только ее значение как показателя внешнего дыхания, но и относительную величину каждой из ее составляющих: резервный объем выдоха (ERV), резервный объем вдоха (IRV), средний дыхательный объем (TV).

Форсированная жизненная емкость (FVC) — наиболее важный диагностический тест, который позволяет диагностировать наличие и выраженность обструкции или рестрикции. После одного или двух нормальных дыхательных движений больной производит максимально глубокий вдох и максимально возможный полный и быстрый выдох.

Максимальная вентиляция легких (MVV). Больной производит максимально возможные быстрые и глубокие дыхательные движения, имитирующие тяжелую физическую нагрузку в течение 12 с. Практические данные экстраполируются к 1 мин и выражаются в л/мин, приведенные к стандартным внутрилегочным условиям.

Тест Тиффно (ТТ) — отношение объемной скорости форсированного выдоха к VC в %. Снижение этого показателя свидетельствует о нарушении функции внешнего дыхания по обструктивному типу.

Для выявления приспособительных возможностей дыхательной системы СПГ-исследования проводятся не только в покое, но и в условиях применения функциональных проб. В качестве тестирующей нагрузки нами используется классический тест Мартина (20 приседаний за 30 с). Время восстановления составляет от 5 до 10 мин.

У детей с ВДГК, по нашим данным, снижены параметры основных показателей функции внешнего дыхания: VC — на 20–47%, FVC — 45–60%, PEF — 45–60%, MVV — на 40% от контрольных возрастных значений.

После операции торакопластики (способ и ход операции излагаются ниже) эти параметры снижаются еще на 10–15% и лишь через 6 мес. начинается их восстановление, существенную роль в котором играют правильно подобранные комплексы ЛФК.

ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время общепризнанным является хирургическое лечение ВДГК, так как консервативные методы лечения, включающие лечебную физкультуру, массаж, не препятствуют прогрессированию, но и не устраняют существующую деформацию. Оперативным методом исправления деформации подлежат больные со 2–3

степенью в стадии субкомпенсации и декомпенсации. Хирургическую коррекцию грудной клетки целесообразно проводить у детей в возрасте 3–5 лет. Ранним оперативным лечением достигается дальнейшее правильное формирование грудной клетки, предупреждается развитие функциональных нарушений, а также вторичных деформаций со стороны самой грудной клетки и позвоночника. Такие дети легче переносят операцию, у них меньше послеоперационных осложнений.

Больные с 1-й степенью ВДГК должны находиться под наблюдением ортопеда поликлиники, который ежегодно обязан проводить контрольный осмотр этой группы больных и осуществлять комплексное консервативное лечение, включающее в себя ЛФК, общий массаж мышц, лечебное плавание, водные процедуры. Хирургическому лечению дети с 1-й степенью воронкообразной деформации подлежат лишь в тех случаях, когда установлено прогрессирование деформации, при появлении жалоб, а также при выявлении функциональных нарушений.

О вероятности прогрессирования деформации можно судить по наличию у больных следующих признаков: 1) антимонголоидный разрез глаз; 2) арахнодактилия; 3) высокое небо; 4) гиперпластичность кожи; 5) дисплазия ушных раковин; 6) долихостеномелия; 7) нарушение осанки; 8) пролапс митрального клапана; 9) пупочная грыжа; 10) широкий фильтр. На прогрессирование ВДГК указывает наличие четырех и более из полученных десяти признаков (Веровский В.А., 1991).

Различают следующие показания к операции:

1. Функциональные, возникающие при изменениях со стороны сердца и легких. Только устранение «воронкообразной груди» может привести к их полному или частичному восстановлению.
2. Ортопедические, вызывающие необходимость корригировать измененную осанку и искривление позвоночника, что возможно лишь после устранения основной деформации.
3. Косметические, связанные с наличием физического недостатка.

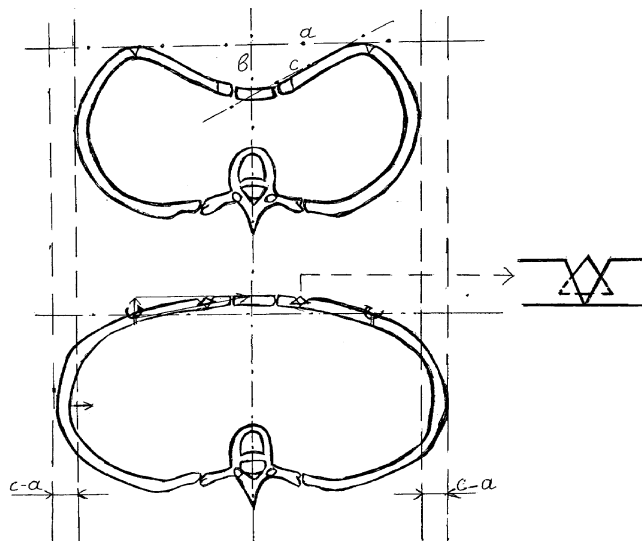
Нами предложены свои методики оперативного лечения ВДГК, отличающиеся в зависимости от вида деформации.

МЕТОДИКА ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ СИММЕТРИЧНОЙ ВДГК

Операция выполняется из срединного вертикального (при высоких деформациях) или субмаммарного поперечного (при низких деформациях, начинающихся от IV и ниже ребер) доступов. Кожно-фасциальные лоскуты отслаиваются до наружного края деформации. Отсекается мечевидный отросток, отделяется париетальная плевро от задней стенки грудины. Передняя поверхность реберных хрящей обнажается через 3–4 пары отверстий, образованных путем раздвигания грудных и наружных косых мышц живота по ходу волокон. Производится надсечение (на две третьих диаметра) деформированных ребер по парастернальной линии. Далее выполняется клиновидная резекция ребер по наружному краю деформации с сохранением внутреннего края ребра. Мобилизация грудины завершается поперечной клиновидной стернотомией во II или III межреберьях. Затем

выполняется коррекция деформации, сшивались грудина и ребра в местах их клиновидной резекции. В места же хондротомий по парастеральной линии, где после исправления деформации образуются треугольные дефекты, помещаются клинья (достаточно по одному с каждой стороны от грудины) резецированных ребер, перевернутых на 180° , причем грани клина внедряются в предварительно сделанные в обоих концах ребра пазах (рис. 1).

Рис. 1



Таким образом создается подпорка для грудины, так как отрезок ребра С (гипотенуза) всегда больше радиуса воронки А (катет), поэтому после коррекции деформации грудная клетка расширится на $2(C-A)$. Помещенные в образовавшиеся расщепы клинья по парастеральной линии придают жесткость ребру, увеличивают его протяженность, что позволяет достичь небольшой гиперкоррекции в положении грудины. В результате расширения грудной клетки возникают силы сжатия, результирующая которых направлена кпереди, вследствие этого грудина выталкивается тоже кпереди.

Таким образом, создается дополнительная точка опоры для грудины в ее дистальных отделах.

МЕТОДИКА ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ АСИММЕТРИЧНОЙ ФОРМЫ ВДГК

Операция выполняется из срединного вертикального разреза. Кожно-фасциальные лоскуты отслаиваются до наружных границ деформации, отсекается мечевидный отросток, мышцы не отслаиваются от ребер и грудины. Производится клиновидная хондротомия ребер по парастеральной линии на уровне деформации на стороне противоположной западению ребер. На стороне западения по парастеральной линии выполняется неполная хондротомия деформированных ребер, а по наружному краю воронки — клиновидная их резекция. Затем ребра,

образующие западение, надсекаются в одном или двух местах на вершине искривления. Далее выполняется клиновидная остеотомия грудины на уровне II–III межреберий с сохранением задней кортикальной пластины, после чего исправляется деформация в переднезаднем направлении, накладывается шов на грудину со стороны, противоположной западению ребер.

Затем рассекается задняя кортикальная пластина грудины со стороны запавших ребер на половину ее ширины. Производится исправление наклонного положения грудины и фиксация спицей, одним концом лежащей на кортикальной пластине проксимального фрагмента, другим введенной в торец дистального (рис.2).

После чего ребра, формирующие западение, выгибаются в направлении обратном деформации, а в образовавшиеся на месте хондротомий ребер треугольные дефекты по парастеральной линии и на вершине деформации внедряются хрящевые клинья основанием книзу в предварительно подготовленные пазы в ребрах. Ребра сшиваются на местах их клиновидных резекций (рис. 3). Операции завершаются ушиванием раны и активным дренированием субфасциального и загрудинного пространств.

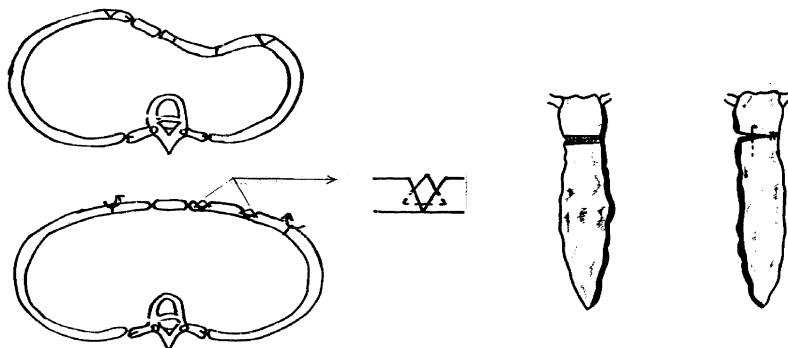


Рис. 2

Рис. 3

Применение данных способов позволяет снизить травматичность операции, сократить время пребывания пациента в стационаре.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

В послеоперационном периоде особое внимание должно быть направлено на предупреждение ранних осложнений: шоковое состояние, дыхательную недостаточность, гемо- и пневмоторакса, пневмонии. Наиболее тяжелым осложнением в раннем послеоперационном периоде после торакопластики является открытый пневмоторакс. При малейшем подозрении на пневмоторакс необходимо выполнить пункцию плевральной полости (по среднеаксилярной линии в VII межреберье). При получении воздуха «без конца», необходимо произвести герметизацию послеоперационной раны лифузолом. При возникновении

гемоторакса так же необходимы повторные плевральные пункции с обязательной полной эвакуацией содержимого и введением антибиотика в плевральную полость. В первые сутки после операции необходимо проводить инфузионную терапию из расчета 20–40 мл/кг в сутки. Поить больных можно через 6 ч после операции, кормить — на следующие сутки. При этом снижается объем инфузионной терапии, которая при благоприятном течении послеоперационного периода прекращается на вторые сутки. Все пациенты в течение 5–7 дней получают антибиотики широкого спектра действия, которые вводятся (половина суточной дозы) перед операцией одновременно с премедикацией, а затем еще через 3 ч после ее начала. Дети начинают садиться на 2–3 и ходить на 3–4 сут после операции. Дренажи удаляли через 24–48 ч, а швы — через 12 дней. Через 2 недели больные выписывались на амбулаторное лечение. В дальнейшем пациентам рекомендовали освобождение от занятий физкультурой в течение 6 мес., плавание, ЛФК, массаж. В последующем оперированным детям рекомендуется обычный возрастной режим, снимаются ограничения в физической нагрузке.