

ПЕДІАТРІЯ

УДК616.712-007.24-053.2.:616-018.2-007.17

ЛІЙКОПОДІБНА ДЕФОРМАЦІЯ ГРУДНОЇ КЛІТКИ У ДІТЕЙ ЯК ПРОЯВ СИНДРОМУ НЕДИФЕРЕНЦІЙОВАНОЇ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

В. А. Дігтяр, М. О. Камінська

**ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»,
м. Дніпро**

Вступ. Лійкоподібна деформація грудної клітки є одним з фенотипічних ознак синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини, наявність якої у дітей має негативний вплив на перебіг захворювання.

Мета. Провести аналіз впливу недиференційованої дисплазії сполучної тканини на ступень лійкоподібної деформації грудної клітки і визначити оптимальний термін хірургічного лікування у дітей.

Матеріали та методи дослідження. Обстежено 30 дітей віком від 4 до 17 років з ЛДГК. Пацієнтам з метою підтвердження наявності синдрому НДСТ використовувалася міжнародна фенотипічна шкала М. J. Glesby (1989 г). Ступінь тяжкості визначали за допомогою модифікованого методу Л. Н. Абакумової. Всім пацієнтам виконана торакопластика за методом D. Nuss.

Результати. Виявлено, що найбільш частими фенотипічними проявами дисплазії сполучної тканини у дітей з ЛДГК є: астеничний статус — 26 дітей (86,66 %), плоскостопість — 18 дітей (60 %), гіпермобільність суглобів — 12 дітей (40 %), патологія органу зору — 9 дітей (30 %), деформації хребта різного ступенів в сагітальній та фронтальній площині — 26 (86,66 %). Встановлено пряма залежність ступеня деформації грудної клітини від ступеня дисплазії сполучної тканини. Добрі результати отримані у 26 (86,7 %) випадках, задовільні — 3 (10 %), незадовільні — 1 (3,3 %).

Висновки. При швидко прогресуючій ЛДГК з важкими формами НДСТ є важливим раннє втручання (4–6 років) для отри-

мання добрих результатів лікування та нормального розвитку серцево-легеневої системи.

Ключові слова: лійкоподібна деформація, дисплазії сполучної тканини, торокопластика, діти.

Вступ. Етіологія лійкоподібної деформації грудної клітки (ЛДГК) до теперішнього часу остаточно не встановлена, але в її розвитку значне місце відводиться спадковій схильності до генетичних дефектів розвитку [5, с.153]. Варто зазначити, що ЛДГК є однією з фенотипічних ознак синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ), наявність якої у дітей привертає все більшу увагу клініцистів. Це пов'язано з тим, що саме вроджені і спадкові аномалії сполучної тканини можуть служити основою розвитку багатьох патологічних станів у дітей, чинити негативний вплив на перебіг захворювань і реабілітацію пацієнтів у післяопераційному періоді [2, с.842; 8, с.119-121]. Однак співвідношення між вираженістю синдрому НДСТ і наявністю його різноманітних фенотипічних ознак та ступенів ЛДГК у дітей різного віку висвітлені недостатньо у літературі. У той же час, аналіз поєднання різних фенотипічних ознак НДСТ відносно ступеням ЛДГК може служити одним з критеріїв оцінки швидкості її прогресування та може використовуватися для вибору оптимальних термінів оперативного втручання.

Загальновизнано оперативне лікування ЛДГК, оскільки консервативне — практично не ефективне. Запропоновано більше 80 різних варіантів хірургічного втручання та їх модифікацій для корекції ЛДГК, але високий відсоток незадовільних результатів — до 41,7 % [3, с.3; 4, с.29; 7, с.236-237] свідчить про сьогоденну актуальність та невирішеність проблеми в цілому, що вказує на необхідність її подальшого вдосконалення .

Мета — провести аналіз впливу недиференційованої дисплазії сполучної тканини на ступінь лійкоподібною деформації грудної клітки і визначити оптимальні терміни хірургічного лікування у дітей.

Матеріали та методи дослідження. Під нашим спостереженням на лікуванні перебувало 30 дітей з ЛДГК у віці від 4 до 17 років. Хлопчиків було 26 (86,66 %), дівчаток — 4 (13,34 %). Всім пацієнтам визначали структуру фенотипічних ознак НДСТ

НА ДОПОМОГУ ПРАКТИЧНОМУ ЛІКАРЮ

за міжнародною шкалою М. J. Glesby (1989). Вона включає наступні ознаки: астеничний тип конституції, сколіоз, кифоз, кильовидна або лійкоподібна деформація грудної клітки, арахнодактілія, плоскостопість, високе аркоподібне піднебіння, гіпермобільний суглобовий синдром, підвищена еластичність шкіри, множинні пігментні плями на шкірі, позитивний симптом «зап'ястя», позитивний симптом «великого пальця», міопія, ектопія кришталика [6, с.524-525]. У всіх спостережених дітей виявлено полісистемність ураження сполучної тканини як мінімум двох систем, у 2/3 пацієнтів — з боку трьох систем, у 16,66 % хворих — чотирьох систем організму.

Ступінь тяжкості визначали за допомогою модифікованого методу Л. Н. Абакумової (2006) за сумою балів, отриманих при оцінці фенотипу [1, с.15]. При першому (легкому) ступені дисплазії сполучної тканини сума балів становила 10-12, при другому (середньому) — 13-23 бали, при третьому (вираженому) сума балів дорівнювала 24 бали та більше.

Обстеження включало проведення загальноклінічних лабораторних досліджень, спірографію, електрокардіографію, ехокардіографію, рентгенографію грудної клітки у прямій і бічній проекціях та комп'ютерну томографію. Проведене обстеження дозволило виявити вентиляційно-респіраторні порушення функції легень. Так, за даними спірографії знижувалася життєва ємність легень, порушувалась функція зовнішнього дихання по рестриктивному або обструктивному типу у 70 % дітей. У старшій віковій групі переважав рестриктивний тип порушення дихання за рахунок обмеження рухливості ребер, діафрагми та зменшення обсягу вдихуваного повітря. Значні зміни спостерігались зі сторони серцево-судинної системи. При електрокардіографії виявлено: порушення серцевого ритму у вигляді брадикардії або тахікардії у 26,66 % дітей, явища порушення провідності у вигляді атріовентрикулярної і неповної блокади правої ніжки пучка Гіса у 73,33 % пацієнтів, перевантаження правих відділів серця. Ехокардіографія дозволяє уточнити морфологічні зміни серця, а саме пролапс мітрального клапана спостерігався у 50 % випадків.

Рентгенологічно визначається ступінь деформації грудної клітки. За індексом Гіжіцької, діагностовано II ступінь — 9

(30 %) і III ступінь — 21 (70 %). Симетрична форма деформації виявлена у 11 (36,7 %) пацієнтів, асиметрична — 16 (53,3 %), плоско лійкоподібна — 3 (10 %) Комп'ютерну томографію виконували в 3-D режимі із реконструкцією зображення. Метою було визначення взаєморозташування органів середостіння по відношенню до грудинно-реберного комплексу, направлення зміщення серця, а також для оцінки стану бронхо- легеневої системи та обчислення індексу Haller.

Основні покази до виконання торакопластики:

- Індекс Гіжіцької менш 0,6 або КТ індекс Haller більш 3,2;
- Виражені порушення серцевої діяльності за даними електрокардіографії, ехокардіографії.
- Зменшення життєвої ємкості легенів, наявність ателектазів.
- Швидке документоване прогресування деформації грудної клітки на тлі НДСТ.

У всіх випадках проведено хірургічне лікування. У 25 пацієнтів ми застосували торакопластику за методом D. Nuss, у 5 випадках додатково виконали остеотомію грудини та хондротомію ребер. У всіх випадках оперативного втручання використовували комбінований ендотрахеальний наркоз. За 30 хвилин до розрізу внутрішньовенно вводилася добова доза антибіотиків для профілактики інфікування опорної пластини.

Результати. В процесі проведених нами досліджень виявлено, що найбільш частими фенотипічними проявами дисплазії сполучної тканини у дітей із ЛДГК є: астенічний тип конституції — 26 дітей (86,66 %), плоскостопість — 18 дітей (60 %), гіпермобільність суглобів — 12 дітей (40 %), патологія органу зору — 9 дітей (30 %), деформація хребта різних ступенів у сагітальній та фронтальній площині — 26 дітей (86,66 %).

При вивченні скарг у 30 дітей із ЛДГК було встановлено: підвищена стомлюваність і слабкість — у 18 (60 %), задишка при фізичному навантаженні — у 13 (43,33 %), часті респіраторні захворювання — у 20 (66,66 %), порушення серцевого ритму — у 6 (20 %), болі в області серця і грудної клітки — у 4 (13,33 %).

При клінічному розподілу пацієнтів за ступенем дисплазії сполучної тканини виявлено, що найбільш часто (66,7 %) у пацієнтів діагностували середній ступінь дисплазії сполучної тканини, а виражена ступінь відповідно у 33,3 % випадках.

НА ДОПОМОГУ ПРАКТИЧНОМУ ЛІКАРЮ

При аналізі залежності ступеню дисплазії сполучної тканини від ступеня деформації грудної клітки виявляється прямий взаємозв'язок: середня ступінь дисплазії у пацієнтів пов'язана із II ступенем ЛДГК (88,8 %), а виражена дисплазія відповідно із III ступенем деформації (42,86 %).

Аналіз розподілу пацієнтів за ступенем дисплазії сполучної тканини в залежності від віку дітей, як такої її вираженості не простежується, що обумовлено перевагою підліткової вікової групи прооперованих пацієнтів.

Таким чином, при дослідженні фенотипічних ознак дисплазії сполучної тканини у пацієнтів з ЛДГК виявляється пряма залежність ступеня деформації грудної клітки від ступеня дисплазії сполучної тканини.

Результати торакопластики за методом D. Nuss були простежені у 30 пацієнтів. Середній вік оперованих пацієнтів склав 15 років. Середня тривалість оперативного втручання складала від 60 до 110 хвилин. Під час операції за даною методикою, переливання еритроцитарної маси і препаратів крові не проводилася. Обсяг інтраопераційної крововтрати у прооперованих хворих був слав 50мл до 80мл під час проведення шкірних розрізів та формування місця для проведення пластини і її фіксації. Для післяопераційного знеболювання застосовували епідуральну анестезію та отримували добрий аналізуючий ефект. Більшість дітей у післяопераційному періоді переводили у вертикальне положення на першу добу, дозволяючи ходити та робити дихальну гімнастику.

Оцінювали результати за наступними критеріями: добрий (деформація повністю усунена, антропометричні показники відповідають віку, косметичний результат влаштовує хворого, функціональні дослідження не виявляли відхилень від норми); задовільний (частковий рецидив деформації, індекс Гіжіцької не менше 0,7 або викривлення реберних дуг, скарги на косметичний дефект або відсутні, або мінімальні, функціональні показники в нормі); незадовільний (повний рецидив деформації, скарги на косметичний дефект). У досліджувальній групі хворих, добрі результати отримані у 26 (86,7 %) випадках, задовільні — у 3 (10 %), незадовільні — у 1 (3,3 %).

Таким чином, застосовувана торакопластики за методом D. Nuss із використанням ретростернального фіксатора є най-

менш травматичною у порівнянні із традиційними методами, що дозволяє скоротити тривалість післяопераційного перебування пацієнта в стаціонарі, отримати добрий косметичний результат. Задовільні та незадовільні результати відмічені у пацієнтів з вираженими фенотипічними ознаками НДСТ.

Висновки. Ми вважаємо, що вік дітей 8-12 років є оптимальним для оперативного втручання, тому що у них грудна клітка еластична і легше піддається корекції, досягається правильне її формування, попереджається розвиток функціональних порушень, а також вторинних деформацій з боку грудної клітки і хребта. При швидко прогресуючої ЛДГК із вираженими формами НДСТ раннє втручання (4-6 років) є основою для подальшого нормального розвитку серцево-легеневої системи. Хірургічна корекція лійкоподібної деформації грудної клітки за допомогою ретростернальних металевих фіксаторів є перспективним напрямком торакопластики і має переваги у порівнянні із резекційними методиками, а саме — мініінвазивність та добрий косметичний результат.

ЛІТЕРАТУРА

1. Абакумова Л. Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей. — СПб.: ГПМА. — 2006. — 36 с.
2. Горемыкин И. В. Соотношение степени воронкообразной деформации грудной клетки с тяжестью дисплазии соединительной ткани у детей / И. В. Горемыкин, К. Л. Погосян, Лукьяненко Е. А. // Саратовский научный медицинский журнал. — 2012. — Т. 8, № 3. — С. 842-845.
3. Злотников Е. Н. Оптимизация хирургического лечения воронкообразной деформации грудной клетки у детей : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук: спец. 14.01.19 «Детская хирургия» / Е. Н. Злотников. — Москва. — 2011. — 30 с.
4. Кривченя Д. Ю. Варіанти модифікації операції Nuss в корекції лійкоподібної деформації грудної клітки: переваги та недоліки / Д. Ю. Кривченя, В. П. Притула, А. С. Кузик //Хірургія дитячого віку. — 2011. — № 1. — С. 27–30.
5. Коломкин И. А. Роль наследственности в происхождении врожденных деформаций грудной клетки (обзор литературы) / И. А. Коломкин, А. П. Афанасьев, Д. В. Щеголев // Гений ортопедии. — 2012. — № 2 — С. 152-154.
6. Glesby M. J., Pyeritz R. E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum // J. A. M. A. — 1989. — 262 (4). — P. 523-528.
7. Minimally invasive repair of pectus excavatumthe Nuss procedure. A European multicentre experience / S. Hosie, T. Sitkiewicz, C. Petersen [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. — 2002. — Vol. 12, N 4. — P. 235–238.
8. Smits-Engelsman B., Klerks M., Kirby A. Beighton score: a valid measure for generalized hypermobility in children. — J. of Pediatrics. — 2011; 158 (1):119-123.

**Воронкообразная деформация грудной клетки
у детей на фоне недифференцированной дисплазии
соединительной ткани**

В. А. Дегтярь, М. О. Каминская

ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины»,
г. Днепр

Введение. Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) является одним из фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ), наличие которой у детей оказывает негативное влияние на течение заболевания.

Цель. Провести анализ влияния недифференцированной дисплазии соединительной ткани на степень воронкообразной деформации грудной клетки и определить оптимальные сроки хирургического лечения у детей.

Материалы и методы исследования. Обследовано 30 детей в возрасте от 4 до 17 лет с ВДГК. Пациентам с целью подтверждения наличия синдрома НДСТ использовалась международная фенотипическая шкала M. J. Glesby (1989 г). Степень тяжести определяли с помощью модифицированного метода Л. Н. Абакумовой. Всем пациентам выполнена торакопластика по методу D. Nuss.

Результаты. Выявлено, что наиболее частыми фенотипическими проявлениями дисплазии соединительной ткани у детей с ВДГК являются: астенический тип конституции — 26 детей (86,66 %), плоскостопие — 18 пациентов (60 %), гипермобильность суставов — 12 детей (40 %), патология органов зрения — 9 детей (30 %), деформации позвоночника различного степеней в сагиттальной и фронтальной плоскости — 26 (86,66 %). Установлена прямая зависимость степени деформации грудной клетки от степени дисплазии соединительной ткани. Хорошие результаты получены в 26 (86,7 %) случаях, удовлетворительные — 3 (10 %), неудовлетворительные — 1 (3,3 %).

Выводы. При быстро прогрессирующей ЛДГК с тяжелыми формами НДСТ является важным раннее вмешательство (4-6 лет) для получения хороших результатов лечения и нормального развития сердечно-легочной системы.

Ключевые слова: воронкообразная деформация, дисплазии соединительной ткани, торокопластика, дети.

Funnel chest deformity on the background of undifferentiated connective tissue dysplasia in children

V. A. Dihtiar, M. O. Kaminska

**Dnipropetrovsk Medical Academy Ministry of Health of Ukraine,
Dnipro**

Introduction. Funnel chest deformation (FCHD) is one of numerous phenotypic characteristics of the undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) having a negative impact on the course of the disease in children.

Purpose. To conduct an analysis of the influence of undifferentiated connective tissue dysplasia on the degree of funnel chest deformation and determine the optimal timing of surgical treatment in children.

Materials and methods. The research group included FCHD 30 children aged 4 to 17 years. The international M. J. Gles by Phenotypic Scale (1989) was used to confirm UCTD syndrome in patients. The degree of severity was determined using a modified method by L. N. Abakumova. All patients underwent thoracoplasty with the use of D. Nuss method.

Results. The most frequent phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia found in children with UCTD were as follows: asthenic type of constitution — 26 children (86.66 %), flat foot — 18 patients (60 %), hypermobility of joints — 12 children (40 %), eye pathology — 9 children (30 %), spinal deformities of various degrees in the sagittal and frontal plane — 26 (86.66 %). A direct relationship between the degree of deformation of the chest and the degree of connective tissue dysplasia has been established. Good outcomes of thoracoplasty were obtained in 26 (86.7 %) cases, satisfactory — in 3 (10 %), unsatisfactory — in 1 (3.3 %).

Conclusions. In rapidly progressing FCHD with severe forms of UCTD, early intervention (4-6 years) is important in order to obtain good outcomes of treatment and normal development of the cardiopulmonary system.

Key words: funnel chest, connective tissue dysplasia, thoracoplasty, children.

Відомості про авторів:

Дігтяр Валерій Андрійович — доктор медичних наук, професор, завідувач кафедру дитячої хірургії Дніпропетровської медичної академії Міністерства охорони здоров'я України. Адреса: м. Дніпро, вул. Володимира Вернадського, 9.

Камінська Маріанна Олегівна — кандидат медичних наук, доцент Дніпропетровської медичної академії Міністерства охорони здоров'я України. Адреса: м. Дніпро, вул. Володимира Вернадського, 9.