

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР  
ДЕТСКОЙ ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ ИМЕНИ Г.И. ТУРНЕРА»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

АСАДУЛАЕВ

Марат Сергеевич

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ  
ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ  
И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР

3.1.8. – травматология и ортопедия

Диссертация на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
член-корреспондент РАН, д.м.н., проф.  
Виссарионов Сергей Валентинович

Санкт-Петербург

2023

## Оглавление

ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1.....	14
АКТУАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	14
1.1. Этиология и патогенез развития врожденных сколиозов.....	16
1.2. Эпидемиология и классификация врожденных сколиозов .....	18
1.3. Естественное течение врожденных пороков развития позвоночника.....	19
1.4. Хирургическое лечение пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер .....	21
1.5. Оценка эффективности хирургического лечения пациентов с врожденными сколиозами .....	25
1.6. Резюме .....	30
ГЛАВА 2.....	32
МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	32
2.1. Дизайн диссертационного исследования.....	32
2.2. Характеристика пациентов в исследуемых группах .....	37
2.2.1. Этическая экспертиза диссертационного исследования .....	39
2.3. Методы исследования.....	39
2.3.1. Клиническое исследование .....	39
2.3.2. Рентгенологическое обследование.....	40
2.3.3. Мультиспиральная компьютерная томография.....	41
2.3.4. Магнитно-резонансная томография.....	45
2.3.5. Функциональное обследование дыхательной системы .....	45
2.3.6. Статистический анализ .....	48
ГЛАВА 3.....	49
РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР.....	49

3.1. Жалобы и анамнез заболевания.....	49
3.2. Клиническая характеристика пациентов .....	50
3.3. Результаты рентгенографического исследования .....	53
3.4. Результаты компьютерно-томографического обследования.....	67
3.5. Результаты магнитно-резонансного исследования .....	76
3.6. Результаты исследования функции внешнего дыхания.....	77
ГЛАВА 4.....	83
ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР .....	83
4.1. Особенности хирургического лечения пациентов основной группы.....	83
4.1.1. Хирургическое лечение детей с врожденным сколиозом с использованием индивидуального реберно-реберного дистрактора .....	84
4.1.2. Хирургическое лечение детей с врожденным сколиозом с использованием индивидуального реберно-позвоночного дистрактора .....	89
4.1.3. Особенности этапного хирургического лечения пациентов основной группы .....	93
4.2. Особенности хирургического лечения пациентов группы сравнения .....	95
4.2.1. Особенности выполнения корригирующих вертебротомий у пациентов младшей возрастной группы.....	97
4.2.2. Особенности выполнения корригирующих вертебротомий у пациентов средней и старшей возрастных групп.....	99
4.3. Особенности послеоперационного ведения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер .....	102
ГЛАВА 5.....	105
СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР .....	105
5.1. Сравнительный анализ результатов коррекции сколиотического и кифотического компонентов деформации .....	108
5.2. Сравнительный анализ влияния хирургического лечения на объем легких .....	112

5.3. Сравнительный анализ влияния хирургического лечения на функцию внешнего дыхания.....	116
5.4. Анализ осложнений хирургического лечения .....	118
5.5. Резюме .....	122
ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....	124
ВЫВОДЫ .....	129
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	131
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	132
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	133

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность темы исследования**

Лечение детей с врожденными аномалиями развития позвоночника является нерешенной и активно развивающейся областью современной ортопедии (Yang S., 2016; Loughenbury, P.R., 2017; Passias P., 2019). Характерной особенностью деформаций позвоночника в раннем возрасте (EOSD – early onset spinal deformities) является прогрессирующее, ведущее к формированию грубого нарушения биомеханики и баланса туловища (Fender D., 2014; Burnei G., 2015; Choudhury M.Z.B., 2017). В общей структуре нозологий, приводящих к формированию деформаций позвоночника, на долю врожденных искривлений приходится от 2% до 11% наблюдений (Ульрих Э.В., 2009; Виссарионов С.В., 2014; Хусаинов Н.О., 2017). Пороки развития позвонков в грудном отделе позвоночника встречаются с частотой от 0.1 до 0.5 на тысячу новорожденных (Arlet V., 2003; Abdelaal A., 2020; Bagheri F., 2021). В структуре общей ортопедической патологии на долю врожденных аномалий развития позвоночника и грудной клетки в Санкт-Петербурге приходится 3,2% (Баиндурашвили А.Г., 2014).

К одному из самых тяжелых вариантов пороков развития позвоночника относят одностороннее боковое нарушение сегментации позвонков (Виссарионов С.В., 2022; Campbell R.M., 2003; Li C., 2011). Боковое нарушение сегментации тел позвонков характеризуется бурным прогрессирующим искривлением, достигающим более 10° в год (McMaster M.J., 2013). В условиях естественного течения происходит формирование ригидной деформации позвоночника, достигающей к моменту окончания костного роста величины 130-160° по Cobb (Рябых С.О., 2009; Karol L.A., 2019; Kalidindi K.K.V., 2020). Рассматриваемый вариант аномалии в англоязычной литературе определяется как - unsegmented bar (несегментированный стержень), включает в себя недифференцируемое слияние боковых поверхностей тел двух и более позвонков, а также неразделенные поперечные отростки и аномально развитые задние костные структуры на том же уровне (Campbell R.M., 2003; Burnei G., 2015; Bekmez S., 2017).

Несегментированный стержень нередко сопровождается синостозом ребер (Arlet V., 2003; Campbell R.M., 2004; Chao Li C., 2012), что обуславливает нарушение развития грудной клетки и легких, приводя тем самым к изменению биомеханики акта дыхания (Виссарионов С.В., 2021; Balioglu M.B., 2015; Ahmad A.A., 2020). В процессе роста пациента, с описанными аномалиями, происходит развитие и прогрессирование синдрома торакальной недостаточности - TIS (Thoracic Insufficiency Syndrome; пер. с англ. - синдром торакальной недостаточности) (Михайловский, М.В., 2010; Campbell R.M., 2003; Mayer O., 2016). Концепция TIS впервые описана R.M. Campbell как неспособность грудной клетки обеспечивать биомеханику дыхательного акта и рост легких (Campbell R.M., 2003).

### **Степень разработанности темы исследования**

Лечение пациентов с рассматриваемым вариантом врожденного сколиоза представляет собой один из самых сложных и актуальных вопросов современной вертебрыологии (Рябых С.О., 2020; Виссарионов С.В., 2022; Ahmad A.A., 2020). Консенсусное заявление, принятое в отношении EOS (early onset scoliosis, сколиозов с ранним началом) в 2015 году комитетом растущего позвоночника общества исследования сколиоза (Skaggs D.L., 2015), ставит основными задачами лечения данной категории пациентов предотвращение бурного прогрессирования деформации позвоночника (Tsukahara K., 2022), сохранение возможности роста позвонков и грудной клетки (Wiggins G.C., 2003; Hedequist D.J., 2007), улучшение качества жизни (Liu Z., 2022).

Консервативные методы лечения рассматриваемой группы пациентов являются неэффективными, о чем свидетельствуют как отечественные (Рябых С.О., 2009; Михайловский М.В., 2016; Виссарионов С.В., 2017) так и зарубежные публикации (Baulesh D.M., 2012; Abdelaal A., 2020; Bagheri F., 2021).

Хирургическое лечение направлено на коррекцию деформации и стабилизацию полученного результата (Fender D., 2014; Bettany-Saltikov J., 2018), а также на улучшение формы и размеров грудной клетки (Dayer R., 2014; Choudhury M.Z.V., 2017). Одним из первых методов хирургического лечения является

стабилизация деформации *in situ* (Ульрих Э.В., 2009; Михайловский М.В., 2016), однако данный способ лечения не подразумевает активную коррекцию деформации и сопровождается риском развития псевдоартрозов и crankshaft-феномена (Ульрих Э.В., 2009; Хусаинов Н.О., 2018). При условии прекращения роста в 60% грудных позвонков у пациентов в возрасте до 8 лет существует риск снижения функции легких на 50% от должной что является ограничивающим фактором ранних вмешательств на позвоночнике (Акбарниа В.А., 2010; Bess S., 2010). Концепция «Growth friendly» (не ограничивающая рост) хирургия позвоночника была разработана с целью разрешения ограничений (Gomez J.A., 2011). Одним из вариантов «растущих металлоконструкций» является унилатеральный вариант дистрактора, устанавливаемый на сепарированных от мягких тканей дугах позвонков (Karol L.A., 2019; Larson A.N., 2019). Однако распространение получил двухстержневой вариант дистрактора с применением коннекторов (Latalski M.F., 2021), по данным отдаленных результатов применение метода позволяет обеспечить рост позвоночника на 1.8 см/год (Акбарниа В.А., 2005). Недостатком метода является отсутствие воздействия на переднюю колонну позвоночника (кифозогенного воздействия) (Murphy R.F., 2019), а также необходимость этапного хирургического лечения (Акбарниа В.А., 2005; Bess S., 2010; Braun S., 2021). Использование металлоконструкций «Shilla» (McCarthy R.E., 2014) и способа «Luque Trolley» (Ouellet J., 2011; Agarwal A., 2020) направлены на обеспечение возможности роста позвоночника (Vittoria F., 2022). К достоинствам данных методик лечения относят снижение количества оперативных вмешательств, и частоты осложнений (Agarwal A., 2020; Schlösser T.P.C., 2021), но, несмотря на преимущества технологии, применение метода сопровождается снижением темпов роста позвоночника на 50% и, как следствие, уменьшением возможности коррекции искривления (McCarthy R.E., 2014). Метод управляемого костного роста (Karol L.A., 2019; Latalski M.F., 2021) при аномалиях развития позвонков реже сопряжён с риском интраоперационных осложнений (Latalski M.F., 2021), однако, не позволяет добиться эффективного контроля течения деформации, может вызывать ограничения роста позвоночника и нарушения со стороны органов

грудной клетки (Metha M.H., 2005; Lonstein, J.E., 2018). К необходимым условиям использования данного хирургического способа коррекции относят наличие сохранной активной ростковой зоны на вогнутой стороне деформации (Ridderbusch K., 2018; Agarwal A., 2020). Выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией реберно-реберных, реберно-позвоночных и реберно-тазовых дистракторов позволяет снизить темпы прогрессирования деформации позвоночника (Campbell R.M., 2005; Vinitie O., 2012), а также позитивно влияет на улучшение качества жизни пациента за счет увеличения пространства, доступного для роста и развития легких (Campbell R.M., 2002; Gadepalli S.K., 2011). Применение данного типа дистракторов позволяет добиться коррекции деформации, обеспечить рост позвоночника на 0,8 см/год (Михайловский М.В., 2010; Рябых С.О., 2011), обеспечивает улучшение перфузии легких (DiMeglio A., 2012; Blevins K., 2018), а также увеличение их объема (Gadepalli S.K., 2011; Farrell J., 2021). Однако для данных вмешательств характерна высокая частота осложнений до 72 - 77% (Хусаинов Н.О., 2017; Lucas G., 2013; Chahoud J., 2014). Осуществление корригирующих вертебротомий часто представляет собой завершающий этап хирургического лечения и выполняется к моменту окончания костного роста (Першин А.А., 2009; Михайловский М.В., 2010; Bakaloudis G., 2011). У пациентов старшего возраста одномоментная коррекция выраженных ригидных деформаций сопровождается высоким риском осложнений (Виссарионов С.В., 2022; Chang D.G., 2016; Ameri E., 2017) и сохранением остаточной деформации, снижающей функциональный результат лечения (Dias M.S., 2007; Fender D., 2014).

До сегодняшнего дня не определен выбор оптимального метода корригирующего воздействия у детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер (Schlösser T.P.C., 2021; Liu Z., 2022; Tsukahara K., 2022). Не определен способ исследования дыхательной функции у детей младшей возрастной группы, отсутствуют абсолютные показания для выбора варианта и очередности этапов хирургического вмешательства. Вышесказанное свидетельствует об актуальности



темы диссертации и необходимости проведения научных исследований в данном направлении.

**Цель исследования** – улучшить результаты хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.

### **Задачи исследования**

1. Оценить темпы прогрессирования врожденного сколиоза при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер на основании архивных рентгенограмм.
2. Оценить показатели функции внешнего дыхания и изучить их динамику в процессе хирургического лечения у пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.
3. Усовершенствовать методику хирургического лечения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.
4. Провести сравнительный анализ двух примененных методов хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.
5. Разработать алгоритм хирургического лечения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.

### **Научная новизна исследования**

1. Впервые выполнена оценка функции внешнего дыхания у детей младшего возраста с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер до и после хирургического лечения.
2. Разработан способ коррекции врожденного сколиоза при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер у детей школьного

возраста, заключающийся в одномоментной коррекции деформации путем выполнения клиновидной вертебротомии тел позвонков с удалением межпозвонкового диска на вершине деформации, а также остеотомии несегментированного стержня выше и ниже вершины искривления из дорсального доступа (заявка на патент РФ №2022106044 от 04.03.2022 г).

3. Проведен сравнительный анализ эффективности хирургической коррекции врожденного сколиоза при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер при различных вариантах хирургического вмешательства.

4. Разработан научно-обоснованный алгоритм хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.

### **Теоретическая и практическая значимость работы**

1. Оценка функции внешнего дыхания с помощью метода импульсной осцилометрии у пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер показана с целью выявления изменений со стороны дыхательной системы, определения тактики хирургического лечения.

2. Выполнение МСКТ у пациентов с врожденным сколиозом показано с целью уточнения варианта аномалии развития, предоперационного планирования, определения варианта имплантата с учетом патологической анатомии позвонков, оценки объема легочной ткани.

3. У детей раннего возраста с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации и синостозе ребер при наличии функциональных изменений легких на основании показателей импульсной осцилометрии показано выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного) с целью создания условий для развития легочной ткани и улучшения формы и размеров грудной клетки.

4. У пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер при отсутствии изменений функции внешнего дыхания показана одномоментная коррекция врожденной деформации позвоночника путем выполнения клиновидной вертебротомии.

5. У детей старше 7 лет при врожденном сколиозе, обусловленном боковым нарушением сегментации и синостозом ребер, с выраженной деформацией позвоночника показано выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора для опосредованного уменьшения величины сколиоза в качестве подготовительного этапа к радикальной коррекции деформации.

### **Методология и методы исследования**

Дизайн исследования представлен моноцентровым ретро- и проспективным анализом результатов хирургического лечения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. В качестве материалов исследования использовали результаты объективных осмотров пациентов, амбулаторных карт, историй болезни, результаты обследования и хирургического лечения. В исследование включено 100 пациентов с односторонним боковым несегментированным стержнем и синостозом ребер.

В первую группу исследования (основная) включено 45 детей, которым была выполнена корригирующая торакопластика с одномоментной установкой реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора с последующей этапной коррекцией.

Во вторую группу (сравнения) включены 55 пациентов, которым выполняли клиновидную вертебротомию на вершине деформации с последующей коррекцией и стабилизацией деформации позвоночника многоопорной спинальной системой.

Всем пациентам, включенным в исследование, проводили комплексное обследование, которое включало: клинический осмотр, цифровую рентгенографию позвоночника в прямой и боковой проекциях, МСКТ, МРТ, функциональное обследование методом импульсной осцилометрии.

Полученные в ходе исследования данные обрабатывали и анализировали с помощью метода корреляционной, описательной и вариационной статистики. На основании полученных данных разработали алгоритм хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.

### **Положения, выносимые на защиту**

1. Применение метода импульсной осцилометрии у пациентов младшей возрастной группы с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер показано с целью изучения показателей функции внешнего дыхания и оценки эффективности применяемых методик хирургического лечения.

2. У пациентов дошкольного возраста с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер при отсутствии снижения функциональных показателей легких на основании импульсной осцилометрии показано выполнение радикальной корригирующей операции на позвоночнике с применением спинальной металлоконструкции.

3. Выполнение расширяющей торакопластики с применением реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора показано у детей младшего возраста с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер при наличии функциональных нарушений показателей легких на основании импульсной осцилометрии, у детей старше 7 лет в случае отсутствия возможности одномоментной радикальной коррекции врожденного искривления с целью уменьшения основной дуги деформации и подготовки для последующей корригирующей операции на позвоночнике.

### **Степень достоверности и апробация работы**

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены и обсуждены: VIII научно-практическая конференция молодых ученых на английском языке «Будущее детской ортопедии и реконструктивной хирургии» (г. Санкт-Петербург, 2021); Ежегодная научно-практическая конференция, посвященная актуальным вопросам травматологии и ортопедии детского возраста «Турнеровские чтения» (г. Санкт-Петербург, 2021); Всероссийская конференция молодых ученых «Вреденовские игры» (г. Санкт-Петербург, 2022); XIX съезд педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» (г. Москва, 2022); Научный симпозиум «Комплексное лечение детей с деформациями позвоночника» (г. Санкт-Петербург, 2022); XII Всероссийский съезд травматологов ортопедов (г. Москва, 2022).

По теме диссертационного исследования опубликовано 11 печатных работ, в том числе 3 статьи в научных журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий, рекомендованных ВАК РФ для публикации результатов диссертационных исследований. Получена приоритетная справка на патент РФ №2022106044 от 04.03.2022 г.

Полученные в ходе проведения исследования результаты внедрены в клиническую практику клиники патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России и учебный процесс кафедры детской травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО «Северо-западный государственный университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России.

### **Объем и структура диссертационной работы**

Диссертация изложена на 148 страницах текста, набранного на компьютере, и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и библиографического указателя использованной литературы, включающего 155 источников (из них 38 – отечественных и 117 – иностранных авторов). Работа иллюстрирована 13 таблицами, 46 рисунками.

## АКТУАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Характерной особенностью рассматриваемой формы врождённого порока является развитие патологического лордосколиоза грудного отдела позвоночника вследствие нарушения сегментации задних и боковых отделов позвонков (Хусаинов Н.О., 2018; Aliabadi H., 2008; McMaster M.J., 2013), тогда как при блокировании передних отделов тел позвонков происходит формирование патологического кифоза (Ульрих Э.В., 1995; Arlet V., 2003; Campos M.A., 2007). Рассматриваемый вариант аномалии в англоязычной литературе получил определение «unsegmented bar» (несегментированный стержень) и представляет собой костное блокирование поперечных отростков, боковых поверхностей позвонков, а также аномально развитые дорсальные костные структуры (Campbell R.M., 2003; DiMeglio A., 2012; Burnei G., 2015). Несегментированный стержень нередко сопровождается синостозом ребер (Ha K.Y., 2017; Karol L.A., 2019; Bagheri F., 2021). В процессе роста пациента, с описанными аномалиями, происходит развитие и прогрессирование синдрома торакальной недостаточности - TIS (Thoracic Insufficiency Syndrome; пер. с англ. - синдром торакальной недостаточности) (Михайловский, М.В., 2010; Campbell R.M., 2003; Mayer O., 2016). Концепция TIS впервые описана R.M. Campbell как неспособность грудной клетки обеспечивать биомеханику дыхательного акта и рост легких (Campbell R.M., 2003). В США на сегодняшний день около 4000 детей страдают TIS (Tong Y., 2019), точных данных о количестве пациентов в Российской Федерации на сегодняшний день нет (Виссарионов С.В., 2017).

Консенсусное заявление, принятое в отношении EOS (early onset scoliosis, сколиозов с ранним началом) в 2015 году комитетом растущего позвоночника общества исследования сколиоза (Skaggs D.L., 2015), ставит основными задачами

лечения данной категории пациентов предотвращение бурного прогрессирования деформации позвоночника (Tomlinson, J.E., 2017; Schlösser T.P.C., 2021), сохранение возможности роста позвоночного столба и грудной клетки (Winter R. B., 2012; Yamaguchi K.T., 2014), улучшение качества жизни пациентов (Skaggs D.L., 2015). Отечественные (Кулешов А.А., 2010; Михайловский М.В., 2010; Виссарионов С.В., 2022) и зарубежные (Campbell R.M., 2003; Chao Li C., 2012; Abdelaal A., 2020) ученые солидарны в тезисе безуспешности изолированного применения консервативного лечения у пациентов данной группы. Хирургическое лечение пациентов с рассматриваемым вариантом врожденного сколиоза представляет собой один из самых сложных и актуальных вопросов современной вертебрологии (Chao Li C., 2012; Konieczny M.R., 2017; Gantner A.S., 2018). Этапность лечения данной категории пациентов определяется выраженностью синдрома торакальной недостаточности (Михайловский М.В., 2016; Ahmad A.A., 2020). Для создания возможности роста и развития легких пациентам с боковым нарушением сегментации позвонков и синостозом ребер выполняют расширяющую торакопластику (Campbell R.M., 2004) с имплантацией дистрактора, который в зависимости от анатомических особенностей костных структур, может быть представлен реберно-реберной, реберно-позвоночной или реберно-тазовой компоновкой (Dayer R., 2014; Gantner A.S., 2018). Однако, такой подход применим лишь в период ростовых скачков (Li C., 2011; Kalidindi K.K.V., 2020). При этом, ряд авторов отмечает, что для данных вмешательств характерна высокая частота осложнений до 72 - 77% (Sankar W.N., 2010). Ряд авторов отмечает формирование рубцов и костного блока в зоне вмешательства при применении дистракторов с крючковыми захватами, установленными на ребрах (Metha M.H., 2005; McMaster M.J., 2013), что соразмерно пагубному влиянию врожденного сколиоза при естественном течении (Hasler C.C., 2010; Lattig F. 2016). Оценка эффективности хирургического лечения с позиции функционального состояния легких у детей младшей возрастной группы на сегодняшний день остается нерешенным вопросом (Антонова Е.А., 2004; Давыдова, Н.В., 2014; Caliskan E. 2019). Критерии выбора

метода хирургического лечения на сегодняшний день отсутствуют (Виссарионов С.В., 2022; DiMeglio A., 2012; Bouton D., 2021).

Резюмируя вышеизложенное, можно утверждать, что вопрос выбора метода лечения у детей с врожденным сколиозом обусловленным боковым нарушением сегментации позвонков и синостозом ребер является обсуждаемой и актуальной темой.

### 1.1. Этиология и патогенез развития врожденных сколиозов

В настоящее время истинные причины этиологии врожденного сколиоза остаются до конца неизвестными (Hensinger R.N., 2009). Существуют различные теории возникновения врожденных деформаций позвоночного столба (Хальчицкий С.Е., 2021; Хардигов М.А., 2021). К наиболее частым причинам развития порока относят экологически неблагоприятную окружающую среду, тератогенное влияние (алкоголь, аноксия плода, лекарственные препараты, преморбидный фон беременности, ионизирующее излучение), внутриутробную инфекцию (Aliabadi H., 2008; Karol L.A., 2019). Суммарно на сегодняшний день говорится о более чем 30 возможных повреждающих агентах (Hensinger R.N., 2009; Karol L.A., 2019). Вне зависимости от варианта повреждающего агента травмирующее воздействие происходит в первые 6 недель эмбриогенеза (Liu Z., 2022).

Преимущественно врожденный сколиоз носит спорадический характер (Odent T., 2015). Отягощенный семейный анамнез врожденных аномалий развития позвоночника выявляют в 1-3,4% случаев (Хальчицкий С.Е., 2021). Наличие множественных аномалий развития позвоночника у пациента увеличивает риск развития аномалий у его сибсов до 2,5-3% (Glampietro P.F., 2013; Pahys J.M., 2018). Около 17% пациентов с врожденным сколиозом сообщают о случаях врожденных аномалий развития позвоночника у ближайших родственников, что говорит о возможной генетической предрасположенности развития заболевания (Takeda K., 2018).



На сегодняшний день широко изучается вопрос мутации в генах кандидатах врожденного сколиоза (Pahys J.M., 2018; Otomo N., 2019). В качестве генетических причин врожденного сколиоза идентифицированы варианты мутации гена TBX6, выявленные у 11% пациентов (Takeda K., 2018). Доказано вызывают развитие врожденного сколиоза мутации в сигнальном пути Notch, а именно гены DLL2, MESP2, LFNG, HES7, RIPPLY2, NOTCH2, PAX1, SLC35A3, TBXT, FBN1, PIK7, SOX9, FLNB, HSPG2 (Otomo N., 2019; Liu Z., 2022).

Нарушение процессов сегментации позвонков связывают с миссенс-мутациями (Stevenson A., 2014; Takeda K., 2018), 16p11.2/TBX6 делецией (Хальчицкий С.Е., 2021), делецией области 16p11.2+ TCA-галотипом (Otomo N., 2019), стоп-кодоном (Pahys J.M., 2018), делецией и дупликацией области 16p11.2, нулевыми вариантами TBX6, а также MEOX1, MEOX2, Mesp2, MYOD1, Myf5, RIPPLY1, RIPPLY2 (Pahys J.M., 2018; Liu Z., 2022).

Экспериментальные модели сколиоза позволили предположить, что дефекты эндохондральной оссификации, хондрогенной дифференцировки и апоптоза хондроцитов способствуют развитию сколиоза (Liu Z., 2022). Снижение дифференцировки остеобластов, изменение активности и количества остеокластов с изменениями в регуляции остеогенеза на стадии оссификации рассматривается как возможный путь развития врожденного сколиоза (Pahys J.M., 2018; Otomo N., 2019).

Одностороннее нарушение сегментации первичного позвонка, представленного мезенхимой, запускает каскад механизмов, приводящих к аномальному росту, при этом противоположная сторона, где сохранными остаются зоны роста и часть межпозвонкового диска развивается физиологично (Li C., 2008; Lattig F., 2016). Разница в скорости роста тел позвонков по выпуклой и вогнутой стороне обуславливает прогрессирующий характер порока (McMaster M.J., 2013), сопутствующий реберный синостоз обуславливает асимметричный рост грудной клетки, что усугубляет состояние пациента (Motoyama E.K., 2009; Quaye, M., 2012; Praud, J.P., 2019).

## 1.2. Эпидемиология и классификация врожденных сколиозов

Точные данные о распространённости врожденных пороков развития позвоночника отсутствуют, в связи с чем, основываясь на данных об их доле в структуре всех сколиотических деформаций и общей ортопедической патологии можно заключить, что она составляет 2-3% и 0,5-1 ‰ соответственно (Ульрих Э.В., 2009; Виссарионов С.В., 2017). Однако следует учесть, что традиционно статистически не учитываются и не анализируются отдельно аномалии развития шейного отдела позвоночника, деформации в сагиттальной плоскости, нейтральные и другие пороки, в результате этого истинное количество и распространённость в популяции людей с врожденной патологией позвоночника будет значительно выше (Хардигов М.А., 2021; Giampietro P.F., 2013). Результаты исследований, где учитывались ультразвуковые скрининги беременных женщин свидетельствует о частоте встречаемости от 0,1 до 0,3 ‰ (Helenius I., 2012; Giampietro P.F., 2013). Частота встречаемости нейтральных аномалий развития позвонков составляет в среднем 12% (Blevins, K., 2018).

Одна из первых принятых классификаций врожденных пороков развития позвоночника была предложена MacEwen и впоследствии была дополнена Winter и Мое (MacEwen G.D., 1968; Winter R.B., 1968). Она была основана на данных рентгенографических изображений и имевшихся в то время данных об эмбриональном периоде развития позвоночника (Winter R.B., 1968). Для облегчения выбора варианта хирургического вмешательства в 2009 году Imagama с соавторами разработали классификацию, где отдельно рассматривали варианты нарушения развития вентральных и дорсальных костных структур (Kawakami N., 2009), что позволяло принять решение о необходимом типе хирургического вмешательства. Основываясь на данных мультиспиральной компьютерной томографии Kawakami с соавторами, разработали преимущественно описательную классификацию, выделяющую 4 типа деформации, однако она мало отличается от описанных выше классификаций (Kawakami N., 2009). В 2014 году Burneu-Gavriliu предложили классификацию, объединяющую ранее описанные данные, в ней

врожденные сколиозы были разделены на деформации, сопровождающиеся дисбалансом во фронтальной плоскости, аномалии с ротационным дисбалансом, а также сложные варианты аномалий, не относящиеся ни к одной из групп (Ghita R.A., 2015). Авторами поясняется, что разделение согласно предложенной ими классификации позволяет прогнозировать течение заболевания и помогает в выборе тактики лечения (Ghita R.A., 2015), широкого применения классификация не получила в связи с объективным отсутствием заявленных авторами преимуществ (Liu Z., 2022; Tsukahara K., 2022). Несмотря на развитие средств визуализации, предложенные Mac Ewen, Winter, Мое и Ohtsuka классификации, (MacEwen G.D., 1968; Winter R.B., 1968; Kawakami N., 2009) которые позже претерпели изменения и доработку (Tsukahara K., 2022), все еще остаются наиболее применяемыми в клинической практике.

### 1.3. Естественное течение врожденных пороков развития позвоночника

На сегодняшний день на основании характера деформации позвоночника выделяют сколиотический, кифотический, кифосколиотический и лордосколиотический варианты искривления (Abdelaal A., 2020). Процесс естественного течения деформации, вызванной аномалиями развития позвонков, зависит от варианта врожденной аномалии, количества и локализации порочно развитых позвонков (Arlet V., 2003; Loughenbury P.R., 2017; Choudhury M.Z.B., 2017). Прогрессирование врожденной деформации обусловлено несбалансированным ростом в разных ростковых зонах. (Ульрих Э.В., 1995; Хусаинов Н.О., 2018). Не менее важным фактором прогнозирования прогрессирования является темп роста самого пациента (DiMeglio A., 1992). К важному фактору в последнее время также относят наличие и выраженность компенсаторных дуг искривления (Liu Z., 2022; Tsukahara K., 2022).

Локализация аномально развитых позвонков в грудном и груднопоясничном отделах позвоночника является неблагоприятной в плане прогноза прогрессирования по сравнению с локализацией аномалий в шейно-грудном и

поясничном отделах позвоночника (Sankar W.N., 2010; Skaggs D.L., 2014). В структуре клинических проявлений на долю сколиотической деформации приходится примерно 80% от всех случаев, кифосколиоз встречается в 14% наблюдений, кифотическая деформация – у 6% пациентов (Tsirikos A.I., 2016).

Из всех вариантов врожденных пороков развития позвоночника к наиболее прогрессирующему относят врожденный сколиоз при сочетании полупозвонка с боковым несегментированным стержнем на контралатеральной стороне, второе место в ряду злокачественности прогрессирования занимают пациенты с односторонним боковым несегментированным стержнем (Виссарионов С.В., 2018; Xia L., 2015; Schlösser T.P.C., 2021). Характерной особенностью течения врожденного сколиоза при отсутствии хирургического лечения у пациентов с асимметричным ростом позвонков является формирование деформации грудного отдела позвоночника (Romberg K., 2020), вызывающей асимметричный рост грудной клетки, что, в свою очередь, препятствует нормальному развитию легких, вследствие чего страдает дыхательная и сердечно-сосудистая система (Dimeglio A., 2012). Патогенез впервые был описан Dimeglio и получил название «эффект домино» (Dimeglio A., 1993). Характерной особенностью пациентов с комбинированной аномалией позвоночника и грудной клетки является формирование рестриктивной легочной недостаточности и легочной гипертензии во взрослом возрасте (Swank S.M., 1982; Romberg K., 2020), что обуславливает повышенную смертность вследствие сердечно-легочных заболеваний (Stevenson A., 2014). Для новорожденного характерен объем грудной клетки равный 6% от объема взрослого человека, к 5 годам он увеличивается до 30% а к 10 летнему возрасту составляет до 50% (Striegl A., 2010). В условиях естественного течения врожденный сколиоз при одностороннем несегментированном стержне и синостозе ребер к моменту окончания костного роста достигает величины деформации 130-160° по Cobb (Romberg K., 2020; Schlösser T.P.C., 2021).

Крайне важным аспектом лечения является комплексное предоперационное обследование детей с целью оптимизации плана хирургического лечения (Виссарионов С.В., 2022; Caliskan E., 2019). Более чем в 82,8% случаев у пациентов

с прогрессирующими формами нарушения сегментации позвонков могут встречаться пороки развития других органов и систем (Ульрих Э.В., 2009; На К.У., 2016).

#### 1.4. Хирургическое лечение пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер

Хирургическое лечение детей с врожденными формами сколиоза, несмотря на развитие современной науки, требует решения ряда вопросов. Многообразие вариантов врожденных аномалий развития делает невозможным принятие стандарта хирургического лечения. Одним из первых предложенных способов хирургического лечения, имеющим на сегодня лишь исторический интерес, является применение изолированных форм спондилодеза *In situ* (Ульрих Э.В., 2009; Михайловский М.В., 2016). К очевидным недостаткам метода относят отсутствие возможности активной коррекции деформации (Ульрих Э.В., 2009; Хусаинов Н.О., 2018).

Выполнение эпифизодеза с экстирпацией межпозвонковых дисков на контралатеральной несегментированному стержню стороне у пациентов в возрасте от 18 месяцев позволяет уменьшить темпы прогрессирования деформации (Акбарниа В.А., 2005; Ahmad A.A., 2020), однако отмечается уменьшение темпов роста грудного отдела позвоночника, что в свою очередь пагубно сказывается на развитии легких (Bess S., 2010; Bettany-Saltikov J., 2018), в связи с чем на сегодняшний день представленный метод не применяется. Кроме того, в исследовании Karol доказан отрицательный эффект раннего выполнения протяженного артродеза позвоночника (Karol L.A., 2019). Ограничивающим фактором раннего хирургического вмешательства на позвоночнике является риск снижения функции легких на 50% от должной при условии прекращения роста в 60% грудных позвонков у пациентов в возрасте до 8 лет (Campbell R.M., 2004; Акбарниа В.А., 2010; Cheung K., 2012).

С целью улучшения эффективности хирургических вмешательств был предложен метод, подразумевающий имплантацию металлоконструкции с последующим этапным выполнением коррекции деформации позвоночника (Gomez J.A., 2011). Первоначально применялся односторонний вариант дистрактора на предварительно скелетированных дорсальных костных структурах (Karol L.A., 2003), однако распространение получила техника использования двухстержневого варианта дистрактора с применением коннекторов (Latalski M.F., 2021). Двухстержневой вариант дистрактора позволял снизить риски дестабилизации металлоконструкции (Akbarnia B.A., 2005; Kalidindi K.K.V., 2020). В результате применения метода авторами отмечался рост позвоночника на 1.8 см/год (Akbarnia B.A., 2005). Однако для растущих стержней отмечается отсутствие кифозогенного воздействия (на переднюю колонну позвоночника), что было доказано в экспериментальном исследовании, где в ответ на проводимую коррекцию не происходило изменения давления в межпозвонковых дисках (Maḥar A., 2015). К недостаткам данного типа металлоконструкции относят многоэтапность хирургического лечения с кратностью хирургических вмешательств 1 раз в 6 месяцев, что приводит к повышению лучевой нагрузки на пациента и увеличивает риски развития онкологической патологии (Konieczny M.R., 2017; Latalski M.F., 2021). Увеличение количества оперативных вмешательств несет в себе риски дестабилизации металлоконструкции, инфекционных и неврологических осложнений (Bess S., 2010; Sankar W.N., 2010), а также периоперационные риски анестезиологического пособия (Kleinerman R.A., 2006; Goldstein M.J., 2016).

Вариантом решения описанных выше проблем является разработка новых методов лечения детей с данной патологией и совершенствование хирургического инструментария, в частности, разработка «растущих металлоконструкций» (Latalski M.F., 2021). Идеология их создания и практического использования базируется на борьбе с замедлением роста и развития позвоночника. Впервые Мое с соавторами продемонстрировали результаты коррекции сравнительно мобильных деформаций в зоне врожденного порока, а также результаты коррекции

компенсаторных дуг (Мое J.Н., 1984). К достоинствам метода относят возможность контроля прогрессирующей деформации при сохранении потенциала к росту, за счет сохранения интактными дорсальных костных структур на протяжении дуги (Winter R.B., 2012). Для снижения кратности хирургических вмешательств были разработаны и получили применение металлоконструкции с возможностью закрытой коррекции и удлинения стержня дистрактора при помощи воздействия магнитного поля (Cheng K., 2012; Akbarnia B.A., 2013). В исследованиях Elsebaile с соавт. приводятся результаты коррекции сколиоза в среднем на 31% и активного роста сегмента Th1-Th12 на 12 мм/год (Elsebaile H.B., 2012). Однако ряд исследователей отмечают сомнительную эффективность использования данной технологии, так как момент воздействия магнитом не всегда оказывает эффект на коррекцию деформации (Thakar S., 2018; Tong Y., 2019), отсутствуют данные о сравнительных преимуществах данного варианта металлоконструкций по сравнению с другими системами (Murphy R.F., 2019). Кроме того, использование магнитных растущих стержней приводит к развитию синдрома плоской спины (flat spine) в связи с отсутствием возможности контроля и коррекции деформации позвоночника в сагиттальной плоскости (Teon K., 2015).

Разработанная McCarthy система Shilla (McCarthy R.E., 2014; Agarwal A., 2020) и техника «Luque Trolley», предложенная Ouellet (Ouellet J., 2011), как и описанные выше примеры, преследуют своей целью сохранение возможности роста позвоночника. В основе применения методов лежит имплантация опорных элементов обеспечивающих возможность свободного скольжения вдоль стержня в процессе роста (Ahmad A.A., 2020). К достоинствам данных методик лечения относят снижение количества оперативных вмешательств, и, как следствие, частоты осложнений, что было отражено в сравнительном исследовании с методикой «двух растущих стержней» (Kalidindi K.K.V., 2020). Несмотря на преимущества этой технологии, применение метода сопровождается снижением темпов роста позвоночника на 50% и, как следствие, уменьшение возможности коррекции врожденного искривления (McCarthy R.E., 2014). Однако в силу

немногочисленности результатов и малого количества отдаленных результатов на сегодняшний день еще рано делать окончательные выводы.

Karol с соавт. внедрили метод управляемого костного роста в хирургию позвоночника (Karol L.A., 2003). Данный вид хирургического вмешательства сравнительно реже сопряжён с риском интраоперационных осложнений, однако не позволяет добиться эффективного контроля течения деформации, может вызывать снижение темпов и ограничение роста органов грудной клетки (Campbell R.M., 2003; Konieczny M.R., 2017). Применение метода возможно лишь при активных зонах роста на вогнутой стороне деформации, за счет которых происходит самопроизвольная коррекция в процессе роста (Акбарниа В.А., 2010; Bess S., 2010). Метод эффективен для детей младшей возрастной группы с унилатеральным блокированием зон роста позвонков и сколиозом до 25°, а также отсутствием компонентов деформации в сагиттальной плоскости (Liu Z., 2022).

Для обеспечения роста грудной клетки без непосредственной инструментализации позвонков был предложен метод расширяющей торакопластики с имплантацией реберно-реберного, реберно-позвоночного ли реберно-тазового дистрактора (Campbell R.M., 2004). Первым и наиболее применяемым вариантом дистрактора является система «VEPTR» предложенная Robert Campbell с соавт. в 1989 году (Campbell R.M., 1989). Исследования, посвященные анализу применения системы VEPTR, демонстрируют возможность опосредованной коррекции деформации позвоночника с сохранением роста до 0,8 см/год (Hasler C.C., 2010; Dayer R., 2014; Konieczny M.R., 2017). Важным аспектом лечения является возраст, в котором выполняется хирургическое лечение (Tsukahara K., 2022). Хорошо известен факт, что увеличение размеров легкого у детей старше 6 лет происходит за счет эмфизематозного компонента, при этом изменения функции самого легкого не происходит (Motoyama E.K., 2009). Существует также мнение, что процесс альвеоляризации легких продолжается и в более старшем возрасте, что может быть аргументом в использовании данного типа эндокорректоров у детей средней и старшей возрастных групп. Redding с соавторами в своих работах акцентируют внимание на том, что увеличение



размеров грудной клетки еще не означает изменения дыхательной функции (Redding G, 2008). К основным осложнениям относят: трофические нарушения, инфекционные осложнения в послеоперационной области, повреждения плевральных листков, дислокацию опорных элементов, нейропатию плечевого сплетения (Акбарниа В.А., 2010; Bess S., 2010; Latalski M.F., 2021). Интервал хирургических вмешательств для системы VEPTR равен 6 месяцам (Ramirez N., 2009). Окончание применения системы приходится на конец костного роста (Lattig F., 2016). Вопрос коррекции сагиттального компонента деформации также не имеет общепринятого консенсуса. Величина кифоза на фоне применения системы VEPTR прогрессирует с 69° до 90° (McCarthy R.E. 2014; Mayer O., 2016), а в работе Konieczny с соавт. демонстрируются результаты лечения 21 пациента с долгосрочным наблюдением в течение 7 лет, при этом отмечается нормальное развитие сагиттального профиля (Konieczny M.R., 2017).

Выполнение корригирующих вертебротомий в ряде случаев остается завершающим этапом лечения, применяемым к моменту завершения роста (Виссарионов С.В., 2021; Suk S.I., 2005; Wang Y.A., 2008). Коррекция сформированных ригидных грубых деформаций сопровождается высокими рисками развития как интра, так и послеоперационных осложнений (Xie J., 2012; Schlösser T.P.C., 2021). Процент коррекции сколиотического компонента составляет до 50%, кифотического компонента деформации - до 35% (Li C., 2008; Jeszenszky D., 2014). В ряде случаев добиться хорошего функционального результата со стороны позвоночника у пациентов невозможно (Jeszenszky D., 2014).

#### 1.5. Оценка эффективности хирургического лечения пациентов с врожденными сколиозами

Несмотря на развитие анестезиологического обеспечения, интраоперационного нейромониторинга и кровосберегающих технологий, позволяющих проводить хирургическое лечение уже с 6 месячного возраста,

оценка функционального состояния дыхательной системы у пациентов младшей возрастной группы с врожденным сколиозом все еще не имеет общепринятых стандартов (Tong Y., 2019; Udupa J.K., 2020). В ряде случаев состояние функции внешнего дыхания (ФВД) может определять тактику хирургического лечения у детей с врожденным сколиозом (Михайловский М.В., 2010; Campbell R.M., 2005). Исследование ФВД у пациентов младшей возрастной группы зачастую требует ресурсоемкого технического обеспечения (Johnston C.E., 2011; Udupa J.K., 2020), в связи с чем методы не доступны для широкой клинической практики, что создает трудности в трактовке результатов лечения (Flesch J.D., 2012).

Одним из общепринятых объективных методов диагностики нарушений дыхательной системы является регистрация параметров ФВД (Давыдова Н.В., 2014; Flesch J.D., 2012). Для пациентов старше 7 лет и взрослых наиболее часто применяется спирометрия с целью оценки состояния дыхательной системы (Каменева М.Ю., 2017; Дьякова С.Э., 2022).

Низкая комплаентность пациентов младшей возрастной группы, долгое время обуславливала отсутствие неинвазивных достоверных методов оценки ФВД (Антонова Е.А., 2004; Кирюхина Л.Д., 2017). Применение медикаментозной седации с целью получения объективных данных о состоянии ФВД не получило широкого распространения в связи с центральным воздействием на дыхательный центр и изменением тонуса гладкой мышечной ткани дыхательного тракта, за счет чего результаты искажались (Еналдиева Р.В., 2006; Дьякова С.Э., 2022). В связи с этим для пациентов в возрасте от 3 до 7 лет оптимальными методами оценки дыхательной функции являются методы, в основе которых лежит анализ спокойного или спонтанного дыхания, не подразумевающие в себе высокой комплаентности с пациентом (Антонова Е.А., 2004; Давыдова Н.В., 2014).

Несмотря на то, что закономерность между деформацией позвоночника и дыхательной функцией описана в ряде исследований для взрослых и подростков (Еналдиева, Р.В., 2006), она остается неизученной у детей младшей возрастной группы с врожденным сколиозом (Михайловский М.В., 2010; Виссарионов С.В., 2022).

В качестве рентгенометрических методов оценки грудной клетки используют: оценку размеров по МСКТ, МРТ и рентгенографии, сцинтиграфию, показатели подвижности грудной клетки (Колсанов, А.В., 2017; Gollogly S., 2004). В работах Campbell предложены методы расчетов различных коэффициентов, основанных на сравнении размеров гемитораксов на основании рентгенологического исследования и МСКТ, для посредственной оценки TIS (Campbell R.M., 2003). В исследовании Johnston отмечается, что деформация в аксиальной плоскости не коррелирует с функциональными легочными тестами (ФЛТ) (Johnston С.Е., 2011). Значительное влияние на снижение дыхательного объема оказывают изменение сагиттального диаметра грудной клетки, снижение общей площади легких и ротация позвонков на уровне Th8 и Th9 (Хусаинов Н.О., 2018; Campbell R.M., 2004).

Одним из вариантов оценки состояния легочной системы у пациентов с аномалией развития позвоночника и грудной стенки является перфузионное сканирование легких в сочетании с количественной динамической МРТ, по мнению ряда авторов, исследование можно проводить у детей любого возраста, так как оно не требует комплаентности пациента (Redding G.J., 2010; Tong Y., 2019). Исследователи считают, что в норме у детей, как и у взрослых, отмечается асимметричное распределение функции легких. Так, правое легкое в норме выполняет 55% функции, а левое остальные 45% (Tong Y., 2019). Однако доказано, что нормальным распределением можно считать и соотношение функции по 50% справа и слева соответственно. Несмотря на изменчивость вокруг нормальной пропорции вклада правого и левого легкого в общую функцию, она варьирует в пределах 5% у детей (Redding G.J., 2010; Tong Y., 2019). Авторы также отмечают, что оценка соотношения вентиляции и асимметричное увеличение нагрузки на дыхательную функцию одного легкого являются важной характеристикой, так как изменение соотношений приводит к потере сердечно-легочного резерва (Redding G.J., 2010; Tong Y., 2019). По мнению ряда авторов, можно проводить подобное исследование у детей любого возраста (Tong Y., 2019), однако метод не получил широкого распространения в связи с необходимостью медикаментозной седации

пациентов младшего возраста. Стоит отметить, что в литературе не обозначено пороговое значение асимметрии функции легких, предвещающее плохие долгосрочные результаты лечения и нарушение качества жизни пациента. В ретроспективной работе Yabing Tong с соавторами было исследовано изменение функции легких у пациентов с TIS до и после хирургического лечения с применением количественной динамической МРТ грудной клетки (Tong Y., 2019). После сканирования осуществляется автоматическая обработка данных, после чего монтируется четырехмерное видео дыхательного цикла. При этом учитывается изменение объема легких, изменение положения диафрагмы, а также движение грудной клетки. Средний возраст пациентов до операции в исследовании составил 5 лет 1 мес., в исследование было включено 25 пациентов (13 мальчиков и 12 девочек). В результате исследования получены данные увеличения объемов до 72%, при этом сами авторы отмечают, что клиническое состояние пациентов не имело какого-либо радикального изменения. Авторы отмечают сложность оценки динамики вентиляции легких, особенно на фоне деформации и парадоксальных движений грудной клетки (Tong Y., 2019).

В исследовании, проведенном Gregory Redding с соавторами, оценивалась асимметрия легочной функции у пациентов с врожденным и инфантильным сколиозом (Redding G.J., 2008). Для оценки легочной функции в исследовании применяли перфузионное сканирование легких с использованием макроагрегатов альбумина, меченных технецием. Отмечалось, что наиболее часто левая половина грудной клетки была вогнутой. У половины детей с асимметрией грудной клетки снижена функция легких, то есть отмечается снижение больше, чем на 5% прогнозируемой функции правого или левого легкого на вогнутой стороне (Redding G.J., 2008). Не отмечено разницы в частоте легочной асимметрии у детей со сросшимися ребрами и детей без реберного синостоза (Chao Li C., 2012). Взаимосвязи между величиной деформации и асимметрией функции легких на основании перфузионных сканов в исследовании не выявлено. Однако авторы отмечают корреляцию между вентиляцией и перфузией легкого вне зависимости от степени асимметрии функции легких, предполагая, что перфузионные сканы

могут быть использованы вместо сканирования при ингаляции, в случае отсутствия заболеваний легких (Redding G.J., 2008; Gantner, A.S., 2018).

Метод скоростной торакоабдоминальной компрессии (RTC – rapid thoracoabdominal compression) является одним из способов определения дыхательной функции у пациентов младшей возрастной группы, в основе метода лежит измерение максимального форсированного потока на выдохе (FEF – forced expiratory flow), однако показатель является крайне вариабельным, так как объем легкого к окончанию выдоха у пациента младшей возрастной группы может значительно отличаться, что ведет к низкой воспроизводимости полученных результатов (Давыдова Н.В., 2014). RTC с расширенным объемом позволяет оценить изменения в легких при ранних стадиях заболеваний, однако метод требует ингаляций газовой смеси (Давыдова Н.В., 2014).

Использование метода оценки окклюзионных проб позволяет оценить показатели сопротивления и податливости легких, отличающиеся в зависимости от цикла дыхания (Давыдова Н.В., 2014; Цыпленкова С.Э., 2015), однако невозможна оценка влияния паренхимы легких и дыхательных путей на механику дыхательного акта дыхания (Цыпленкова С.Э., 2015).

Метод tidal breathing (флоуметрии спокойного дыхания) в процессе естественного глубокого сна позволяет получить неизменные функциональные показатели функции внешнего дыхания (Цыпленкова С.Э., 2015). Несомненным преимуществом метода является отсутствие необходимости активного участия пациента, однако применение метода требует длительных временных затрат.

Бронхография с применением акустического датчика позволяет получить достоверные данные о состоянии дыхательных путей и легких, за счет регистрации звуковых колебаний в высокочастотном диапазоне (от 5 до 20 Гц) (Давыдова Н.В., 2014; Flesch J.D., 2012). Весомым ограничением широкого применения данного способа является его инвазивность (Flesch J.D., 2012).

При оценке морфологической структуры легочной ткани у пациентов на фоне деформации позвоночника определяется изменение формы и размеров грудной клетки в процессе роста, что приводит к уменьшению пространства

доступного для легких, что в свою очередь влияет на развитие легочной ткани. При наличии деформации грудной клетки, обусловленной пороком развития позвонков и синостозом ребер, количество альвеол может уменьшаться, а ряд из них могут принимать эмфизематозный вид и атрофироваться в результате аномального развития самого легкого (Tomlinson J.E., 2017; Abdelaal A., 2020; Kalidindi, K.K.V., 2020).

На сегодняшний день не существует общепринятых протоколов обследования легочной функции у детей с врожденными аномалиями развития позвоночника в раннем возрасте и, как следствие, отсутствуют критерии выбора тактики хирургического лечения.

### 1.6. Резюме

Анализ данных литературных источников позволяет заключить, что пациенты с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер представляют собой крайне тяжелую группу больных. В структуре общей ортопедической патологии рассматриваемые пациенты представляют собой малую группу. Отсутствие лечения приводит к тяжелой инвалидизирующей деформации уже в раннем детстве, повышая риски развития дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности во взрослом возрасте. Консервативные методы лечения для рассматриваемой группы пациентов применимы лишь в структуре комплексного лечения. В настоящее время отсутствуют абсолютные критерии, определяющие выбор оптимального метода хирургического лечения для данной группы пациентов. Остается открытым вопрос достоверной оценки эффективности функциональных результатов лечения.

Недостатками (ограничениями) существующих на сегодняшний день исследований являются:

- отсутствие объективных методов оценки функции внешнего дыхания у пациентов младшей возрастной группы;

- малочисленность наблюдений;
- несопоставимость результатов для пациентов разных возрастных групп;
- отсутствие данных о динамике функции внешнего дыхания у пациентов младшей возрастной группы при проведении корригирующих вертебротомий.

Запланированное исследование позволит получить ранее недоступные данные о влиянии расширяющей торакопластики на функцию внешнего дыхания у пациентов младшей возрастной группы.

.

## ГЛАВА 2

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

## 2.1. Дизайн диссертационного исследования

Настоящее диссертационное исследование выполнено в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России. Структура диссертационной работы представлена моноцентровым когортным ретро и проспективным исследованием (Рис. 1). В данную работу вошли пациенты, получавшие хирургическое лечение в периоде с 2010 по 2020 гг. включительно.

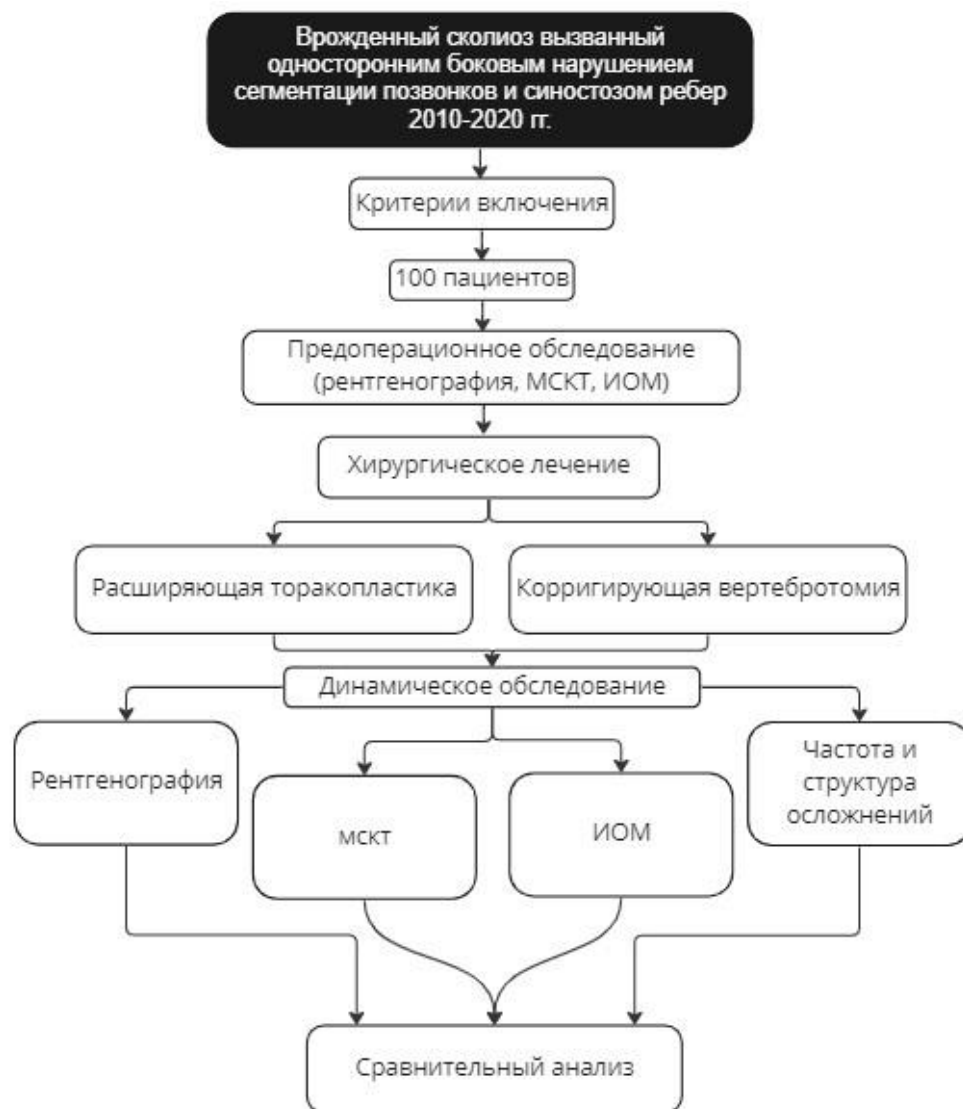


Рис.1. Структура диссертационной работы



Сравнительную часть диссертационного исследования выполняли с применением протокола PICO (patients, interventions, comparison, outcomes) (Рис. 2) (Raich A.L., 2013).

<b>P (patients)</b> пациенты	Дети с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стервне и синостозе ребер
<b>I (intervention)</b> процедура	Хирургическое лечение врожденной аномалии развития позвоночника и грудной клетки
<b>C (comparison)</b> сравниваемый параметр	Функция внешнего дыхания
<b>O (outcomes)</b> анализируемые отдаленные результаты	Клинические и лучевые параметры

Рис. 2. Протокол PICO (patients, interventions, comparison, outcomes)

Анализ факторов риска послеоперационных осложнений выполняли согласно протоколу PPO (patients, prognosis factors, outcomes) (Рис. 3).

<b>P (patients)</b> пациенты	Дети с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стервне и синостозе ребер
<b>P (prognostic factors)</b> Потенциальные факторы	Локализация врожденного порока развития; количество позвонков в несегментированном стервне; возраст пациентов; метод хирургического лечения
<b>O (outcomes)</b> Результаты	Частота и структура послеоперационных осложнений

Рис. 3. Протокол PPO (patients - пациенты, prognosis factors – потенциальные факторы, outcomes - результаты)

#### Критерии включения в исследование:

- место хирургического лечения – клиника патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России;
- период хирургического вмешательства с января 2010 года по 31 декабря 2020 года;
- возраст пациентов на момент операции от 2 до 18 лет;
- наличие врожденного сколиоза вызванного изолированным и доминирующим односторонним боковым несегментированным стержнем и синостозом ребер;
- локализация врожденного порока в грудном и/или груднопоясничном отделах позвоночника;
- отсутствие грубых неврологических нарушений;
- хирургическое вмешательство в объеме расширяющей торакопластики с применением реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора;
- хирургическое вмешательство в объеме корригирующей вертебротомии с коррекцией деформации позвоночника и стабилизацией достигнутого результата многоопорной металлоконструкцией;
- данные послеоперационного катамнеза пациентов в сроки не менее 1,5 лет;
- наличие полноценного комплекса лучевого обследования пациента (цифровая рентгенография; МСКТ).

#### Критериями исключения пациентов из диссертационного обследования являлись:

- осложненный преморбидный фон (тяжелая соматическая патология, не позволяющая выполнить оперативное вмешательство);
- отказ пациента или его законного представителя от хирургического лечения и участия в исследовании.

В исследование включены данные о 100 пациентах. Деформация позвоночника у включенных в исследование пациентов была обусловлена односторонним боковым нарушением сегментации тел позвонков и поперечных отростков (несегментированный стержень) и синостозом ребер (Рис. 4). Все пациенты, включенные в работу, прошли хирургическое лечение и отвечали указанным критериям.

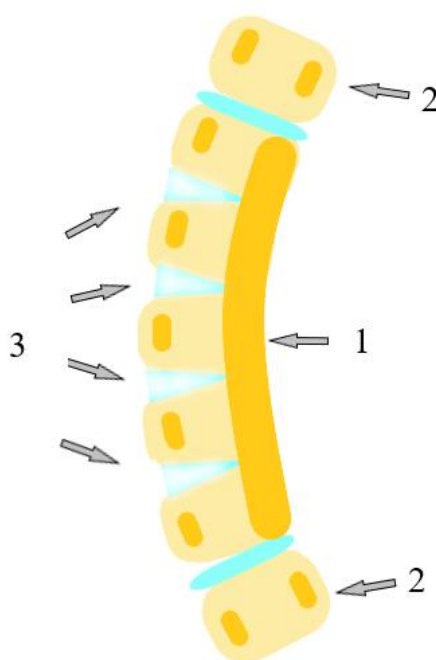


Рис. 4. Схематическое изображение врожденного сколиоза при одностороннем боковом несегментированном стержне. Обозначения: 1- область несегментированного стержня; 2 - позвонки вне порока развития; 3 - сохранная часть межпозвоночного диска

В качестве источника получения информации для диссертационного исследования выбрана медицинская документация, а именно: данные истории болезни (анамнез; протоколы хирургических вмешательств; заключения инструментальных исследований), результаты лучевого метода обследования (цифровые рентгенограммы позвоночника в прямой и боковой проекции; МСКТ позвоночника), МРТ позвоночника.

Половой состав пациентов в диссертационном исследовании представлен детьми обоих полов, отмечалось преобладание девочек 57% (n=57), мальчики составляли 43% (n=43).

Для ранжирования пациентов по возрасту применяли периодизацию возраста на основании классификации Н.П. Гундобина (Воронцов И.М., 2009). Распределение пациентов по возрасту представлено в таблице 1.

Таблица 1

Распределение пациентов по возрасту на момент проведения операции

Возраст		Число пациентов
Ранги	Критерии рангов (полных лет)	
Ранний детский	0-3	13
Дошкольный	3-7	45
Младший школьный	7-11	22
Подростковый	11-14	12
Старший школьный	14-18	8
Всего		100

Исходя из данных, представленных в таблице 1, можно отметить что среди пациентов, включенных в исследование, преобладали дети дошкольного и младшего школьного возраста.

Диагноз пациентам устанавливали на основании данных клинического обследования (осмотр, жалобы) и результатов лучевых методов обследования.

Показания к оперативному вмешательству при врожденном сколиозе на фоне одностороннего бокового несегментированного стержня и синостоза ребер включали следующие компоненты:

1. бурное прогрессирование деформации (более 10° в год);
2. нарушение фронтального и сагиттального профилей позвоночника

На основании данных ретроспективного анализа все пациенты, включенные в исследование, были разделены на две группы в зависимости от примененного метода хирургического лечения.

## 2.2. Характеристика пациентов в исследуемых группах

В первую клиническую группу (основная) были включены 45 пациентов которым выполнили хирургическое лечение в объеме расширяющей торакопластики с имплантацией реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора. Оперативное вмешательство сопровождалось остеотомией синостозированных ребер, коррекцией формы и размеров грудной клетки, а также опосредованной коррекцией деформации позвоночника. Распределение пациентов первой группы по возрасту и полу в предоперационном периоде отражено в таблице 2. Динамическое наблюдение в послеоперационном периоде за пациентами первой группы осуществляли 1 раз в 6 месяцев на протяжении первых трех лет после операции, далее с частотой 1 раз в год. В процессе наблюдения пациентам первой группы при верификации показаний выполняли этапные хирургические вмешательства.

Критерии необходимости этапного хирургического вмешательства у пациентов первой группы:

1. прогрессирование деформации позвоночника (более  $10^\circ$ );
2. дестабилизация металлоконструкции;

Таблица 2

Распределение пациентов первой группы исследования по возрасту и полу

Пол	Возраст, лет				Итого	
	0-3	3-7	7-11	11-14	Абс. Число	%
Мужской	3	9	4	3	19	42,2
Женский	4	15	6	1	26	57,8
Всего	7	24	10	4	45	100%

Исходя из данных, представленных в таблице 2, можно заключить что в основной группе незначительно преобладали пациенты женского пола, дошкольного и младшего школьного возраста.

Вторую клиническую группу (сравнения) составили 55 пациентов, у которых объем хирургического вмешательства включал корригирующую вертебротомию

несегментированного бокового стержня на вершине деформации с последующей коррекцией искривления позвоночного столба и стабилизацией результата многоопорной металлоконструкцией. Проведение вмешательства сопровождалось этапом локального спондилодеза аутокостью в зоне операции. Распределение пациентов второй группы исследования (сравнения) по возрасту и полу в предоперационном периоде отражено в таблице 3. Выполнение повторных хирургических вмешательств у пациентов группы сравнения основывалось на следующих критериях:

1. Ранний возраст на момент проведения первичного оперативного лечения (коррекция остаточной деформации при завершении костного роста);
2. Дестабилизация металлоконструкции.

Таблица 3

Распределение пациентов второй группы исследования по возрасту и полу

Пол	Возраст, лет					Итого	
	0-3	3-7	7-11	11-14	14-18	Абс. число	%
Мужской	2	12	5	3	2	24	44%
Женский	4	9	7	5	6	31	56%
Всего	6	21	12	8	8	55	100%

Исходя из данных, представленных в таблице 3, можно заключить что для пациентов группы сравнения незначительно преобладали дети женского пола школьного возраста. Гомогенность данных, представленных в таблице 2 и 3 для пациентов первой и второй групп, позволяет проводить сравнительный анализ исследуемых показателей.

Для получения объективных данных сравнительного анализа влияния применяемых методов хирургического лечения нами был выделен возрастной диапазон, включающий пациентов старше 3 лет и младше 7 лет, в первой группе n=24, во второй группе n=21. В младшем школьном возрасте, в силу возрастной анатомии, происходит активное развитие легких, вследствие чего возможна объективная динамическая оценка изменения объема легких на основании анализа

3D КТ-волюмометрии, а также оценки функции внешнего дыхания на основании динамики показателей импульсной осцилометрии.

Длительность наблюдения за пациентами в послеоперационном периоде составила min 1,5 года, max 9 лет.

### 2.2.1. Этическая экспертиза диссертационного исследования

Диссертационное исследование прошло экспертизу и одобрено для проведения локальным этическим комитетом ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России (протокол №20-3 от 20.11.2020 г.). Исследование соответствует положениям Хельсинкской декларации о правах пациента.

Для участия в исследовании у законных представителей пациентов было получено письменное согласие на обработку, анализ и публикацию данных. Пациенты старше 15 лет подписывали дополнительную форму информированного согласия.

## 2.3. Методы исследования.

### 2.3.1. Клиническое исследование

При анализе медицинской документации пациентов, включенных в исследование изучены клинические и неврологические параметры, а именно:

1. жалобы пациентов;
2. особенности анамнеза заболевания;
3. ведущие симптомы, сроки их появления;
4. очаговая неврологическая симптоматика до и после хирургического лечения.

При проведении ортопедического осмотра пациентов оценивали наличие отклонений туловища в сагиттальной и фронтальной плоскостях в положении стоя. Выявляли наличие асимметрии высоты стояния надплечий, углов лопаток.

Оценивали симметричность треугольников талии. Определяли симметричность экскурсии грудной клетки.

Неврологический осмотр включал следующие параметры:

1. оценка силы мышц верхних и нижних конечностей;
2. оценка сухожильных рефлексов (симметричность и выраженность);
3. оценка функции органов малого таза.

### 2.3.2. Рентгенологическое обследование

Цифровые рентгенограммы позвоночника в переднезадней и боковой проекциях в положении стоя были выполнены всем пациентам, вошедшим в исследование. Рентгенографическое исследование выполняли на аппарате фирмы Philips модель medio 50 CP.

В предоперационном периоде цифровую рентгенографию выполняли с целью верификации врожденного сколиоза при одностороннем несегментированном стержне и синостозе ребер, оценки локализации порока. Осуществляли измерение величины сколиотической и лордотической деформации (в градусах по Cobb), а также темпы их прогрессирования.

Послеоперационный рентген контроль выполняли с целью оценки корректности положения имплантатов (опорных элементов), а также выявления величины достигнутой коррекции. В течение первых трех лет после операции цифровую рентгенографию позвоночника осуществляли каждые 6 месяцев.

При измерении величины деформации позвоночника в сагиттальной и фронтальной плоскости использовали метод Cobb. Оценивали общую величину дуги искривления в грудном отделе позвоночника. На боковой рентгенограмме позвоночника оценивали сагиттальный профиль. Для измерения величины кифоза/лордоза грудного отдела позвоночника выполняли построение касательных линий к замыкательной пластинке Th4 позвонка и каудальной пластинке Th12 позвонка, после чего к проведенным линиям восстанавливали перпендикуляры и определяли величину угла между ними (Рис. 5).



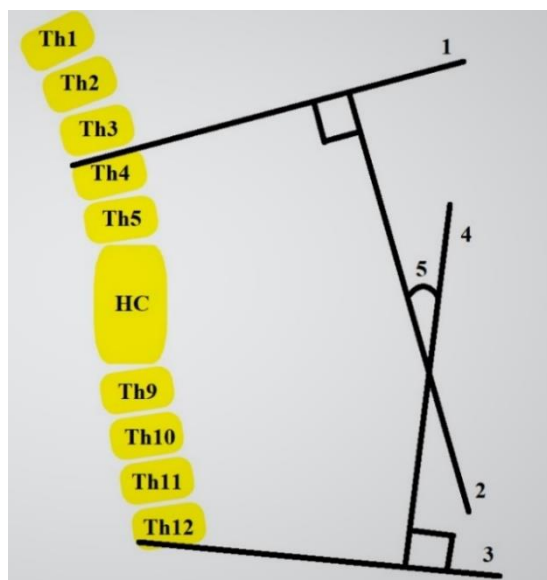


Рис. 5. Схематическое изображение метода определения величины кифоза/лордоза грудного отдела позвоночника на боковой спондилограмме. Обозначения: 1- линия, проведенная от краниальной пластинки Th4; 2, 4 – перпендикуляр; 3 – линия, проведенная от каудальной пластинки Th12; 5- искомый угол дуги искривления; НС – несегментированный стержень Th6-Th8

### 2.3.3. Мультиспиральная компьютерная томография

Для детальной оценки характера врожденного порока развития позвоночника и грудной стенки, расчета объемных показателей легких, всем пациентам выполняли мультиспиральную компьютерную томографию до хирургического лечения и на его этапах.

МСКТ проводили на мультidetекторном томографе фирмы Philips medical systems (Cliveland) inc. Модель 595 Minen Rq. Сканирование выполняли при следующих параметрах: напряжение на трубке до 70 kV (использовали средства позиционирования, фильтры и программы с уменьшением поля сканирования и напряжения на трубке); толщина среза 1,0 мм.; Quality Reference 110 mAc, KV; Effectivem As; Rotation time 120/110/0,5; Detector Collimation 1,5 mm.; Pitch factor 1,3; Increment 2 mm. В протокол проведения мультиспиральной томограммы включали выполнение топограммы и нативного исследования позвоночника и органов средостения (для оценки состояния костной ткани и легких). В

зависимости от массы тела пациента проводили коррекцию технических параметров протоколов.

Сканирование выполняли в положении пациента лежа на спине. У пациентов младше трех лет сканирование выполняли в условиях медикаментозной седации. Движение стола томографа осуществлялось в краниокаудальном направлении с захватом реберно-диафрагмального угла с двух сторон (верхняя граница ключицы).

Программы постпроцессорной обработки (MPR, MIP, VRT, SSD) использовали для создания 3D реконструкции, расчета объема легких на основании денситометрических показателей, и детального изучения формы врождённого порока позвоночного столба и ребер (Рис. 6).

На основании данных, полученных в процессе проведения МСКТ осуществляли планирование и последовательность хирургического вмешательства. Определяли наличие возможности постановки опорных элементов металлоконструкции. Выявляли наличие спинальной дизрафии (при обнаружении пациент исключался из исследования).

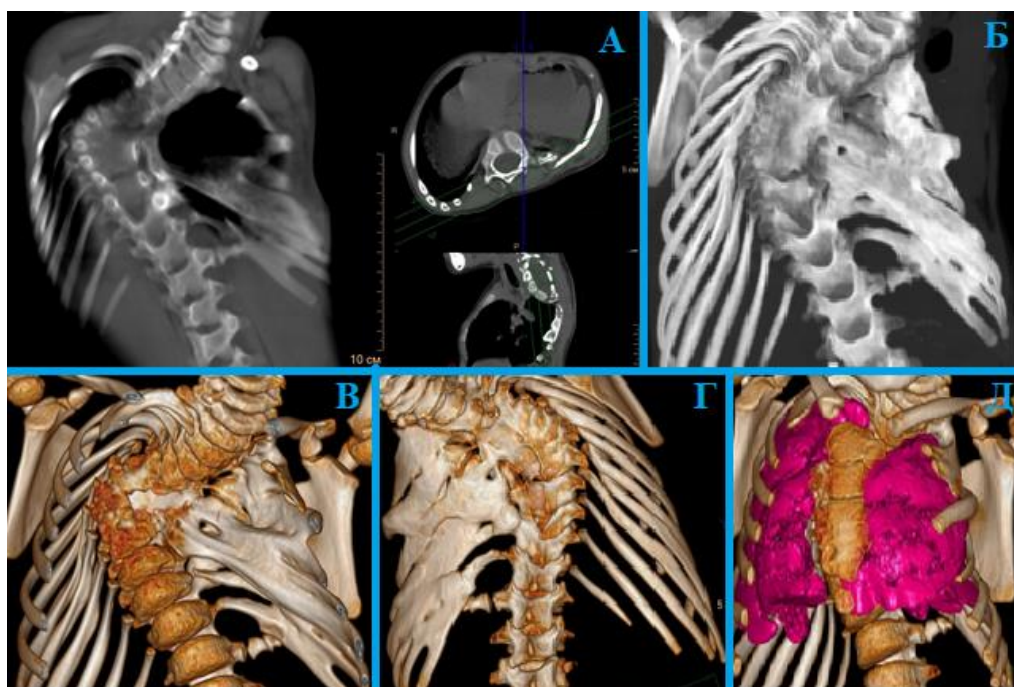


Рис. 6. Пациентка С., 5 лет с диагнозом врожденный сколиоз, нарушение сегментации боковых поверхностей тел позвонков с субтотальным левосторонним реберным синостозом (заднебоковые участки). МСКТ шейного, грудного и

поясничного отделов позвоночника в режимах целевых структур. Обозначения: мультипланарная (MPR) реконструкция в косокорональной плоскости (А); объемных изображениях – в проекции максимальной интенсивности (MIP) – Б; изображение с поверхностным оттенением (SSD) вид спереди (В), вид сзади (Г); Д - реконструкция органов грудной клетки с изолированной визуализацией костной ткани и паренхимы легких с применением методики сегментации ткани

В процессе работы применяли метод сегментации тканей с разграничением тканей легкого от ребер, тканей средостения и сосудов. Выполняли картирование полученных зон и измерение объема легочной ткани (Рис. 7). Выявляли очаги участков со сниженной пневматизацией, а именно их протяженность и локализацию. В качестве критерия оценки использовали изменение денситометрической плотности менее -500 ед. НУ. Для зон визуально равномерной плотности выполняли измерение средних показателей площади по шкале Хаунсфилда, для участков с неравномерной плотностью измерения выполняли в нескольких точках с последующим определением среднего значения. КТ-вольтометрию (расчет объема легкого) выполняли на основании расчетов «толстых срезов» (изображения с толщиной 5 мм. в режиме реконструкции). Для расчета применяли модифицированную формулу Симпсона.

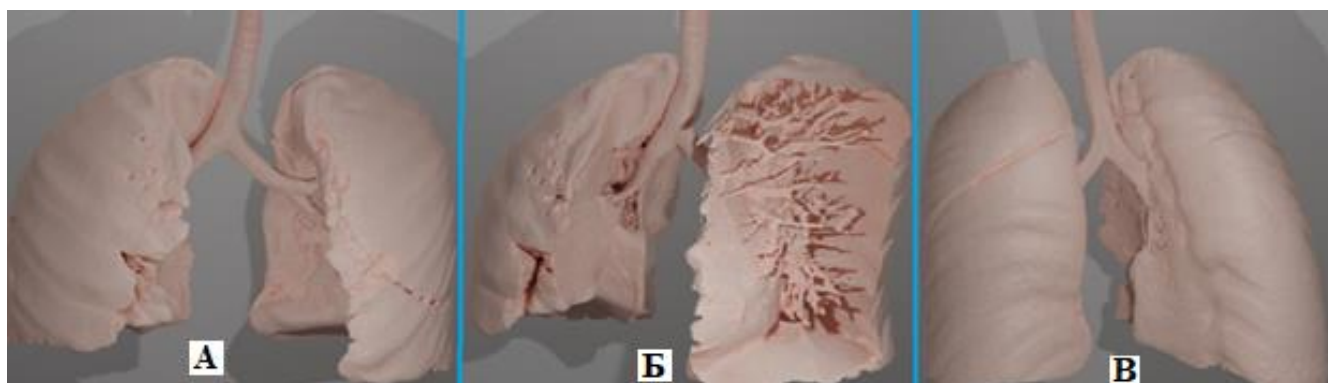


Рис. 7. Пациентка А.Г. 5 лет с диагнозом врожденный сколиоз при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. Расчет объема легочной ткани при помощи построения виртуальной 3D модели бронхолегочной системы на основании данных МСКТ на вдохе. Обозначения: А - виртуальная модель

легких, вид спереди; Б - виртуальная модель легких, вид сбоку; В- виртуальная модель легких, вид сзади

С целью оценки выявленных изменений легочной ткани и зон гиповентиляции, с картированием на легком и определением распространенности и протяженности, проводили обработку DICOM файлов (Рис. 8).

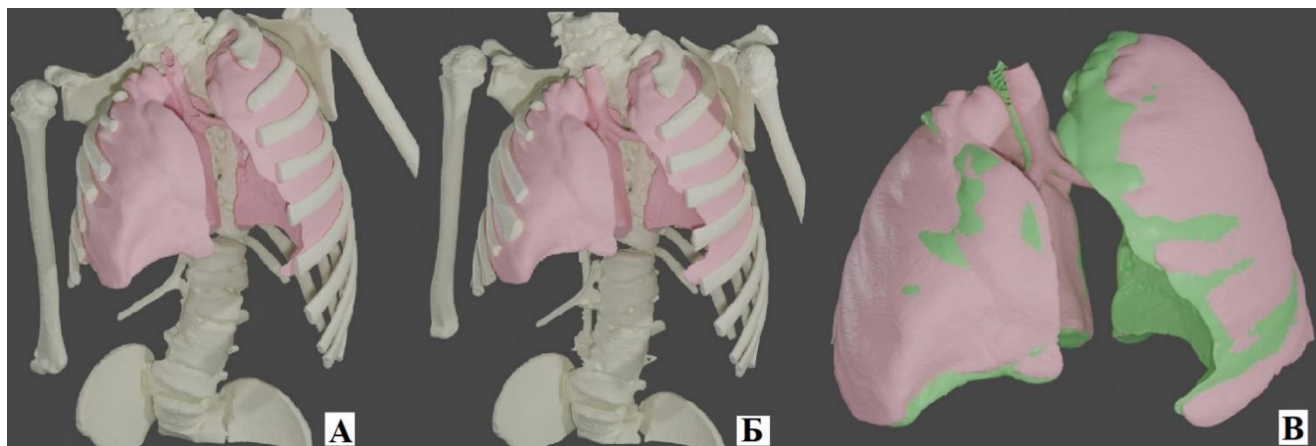


Рис. 8. КТ-волюмометрия. Пациент 6 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. Обозначения: А-вид легких до проведения хирургического вмешательства; Б-внешний вид через 6 месяцев после хирургического вмешательства, отмечается изменение пространственного положения надплечий, увеличение размеров грудной клетки на вогнутой стороне; В- визуализация изменения размеров и положения легких в процессе лечения методом наложения объемных изображений, зеленый цвет - легкие до хирургического лечения, розовый цвет - после хирургического лечения. Отмечается увеличение правого легкого на  $72,8 \text{ см}^3$  (22,6%), левого легкого на  $62,3 \text{ см}^3$  (20,7%). Общий объем легких через 6 месяцев после хирургического вмешательства увеличился на 21,7% ( $135,1 \text{ см}^3$ )

В послеоперационном периоде компьютерную томографию проводили для оценки положения и корректности установки металлоконструкции, оценки динамики формирования костного блока (пациенты контрольной группы), измерения объемов легкого в динамике.

### 2.3.4. Магнитно-резонансная томография

Для выявления аномалий развития позвоночного канала и спинного мозга до начала хирургического лечения проводили МРТ. Выполняли сканирование головы, краниовертебрального перехода, шейного, грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника. В случае если пациенту на момент обследования было менее 5 лет исследование выполнялось в условиях медикаментозной седации.

Для проведения исследований до 2020 года использовали аппарат фирмы Philips модель «Panorama HFO 1,0 TE» после 2020 года аппарат фирмы Philips модель «Ingenia Edition 3.0 T».

В случае обнаружения объемных образований, аномалий спинного мозга и позвоночного канала пациентам выполнялось нейрохирургическое лечение, данная категория пациентов не включалась в исследование.

### 2.3.5. Функциональное обследование дыхательной системы

Для оценки состояния функции внешнего дыхания применяли метод импульсной осцилометрии (ИОМ). Метод представляет собой вариант техники форсированных осцилляций (ТФО), что позволяет пассивно исследовать механику ИО, являясь неинвазивным методом определения общего дыхательного сопротивления (дыхательного импеданса) и его компонентов (неэластическое, эластическое и инерционное сопротивления), позволяет уточнить проходимость дыхательных путей. В параметры дыхательного импеданса входят следующие показатели:

- резистивный компонент дыхательного импеданса (неэластическое сопротивление);
- реактивный компонент дыхательного импеданса (сумма эластического и инерционного сопротивления);
- частотная зависимость (оценка гомогенности вентиляции).

Валидация метода импульсной осцилометрии со стандартными методиками оценки функции внешнего дыхания отражена в работе Володич О.С. (Володич О.С., 2021).

Проведение исследования не требует выполнения специальных дыхательных маневров, что снижается риск искажения результатов исследования при отсутствии взаимодействия между пациентом и медицинским персоналом. Метод применим у детей с двух лет.

Аппарат для проведения импульсной осцилометрии представляет собой блок, имеющий в своей структуре: звуковой генератор; заслонку экрана; Y-образный переходник с мундштуком; пневмотахограф (Рис. 9). Исследования проводили на аппаратах Master Screen IOS, Master Screen PFTPro и Master Screen Body производства фирмы Viasys Healthcare, Германия. Принцип метода основан на генерации аппаратом звуковых волн в состоянии спокойного дыхания пациента, за счет наложения звуковых осцилляций на нормальные дыхательные шумы происходит изменение свойств осцилляторного дыхательного потока.

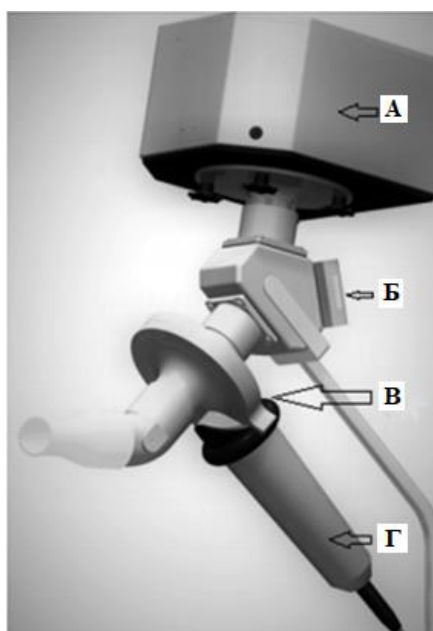


Рис. 9. Блок импульсной осцилометрии. Обозначения: А-звуковой генератор; Б-заслонка экрана; В – Y-образный переходник с мундштуком; Г- пневмотахограф

Для оценки показателей, с целью выявления динамики в процессе хирургического лечения, на частоте осцилляций 5 и 20 Гц ( $Z_{rs5}$ ,  $Z_{rs20}$ ), регистрировали следующие параметры:

- резистивный компонент дыхательного импеданса (резистивное сопротивление) –  $R_{rs5}$ ;
- реактивный компонент дыхательного импеданса (реактивное сопротивление)  $X_{rs5}$ ;
- частотная зависимость резистивного компонента (ЧЗ  $R_{s5-20}$ ).

Для определения отклонений показателей от нормы использовали алгоритм диагностики вентиляционных нарушений (Desai U., 2019), диагностируемых с помощью импульсной осцилометрии, выделяющий 4 стадии:

1. легкая;
2. умеренная;
3. тяжелая;
4. крайне тяжелая.

На основании полученных данных рассчитывали значение общего дыхательного импеданса по формуле:

$$Z=R+i\omega X$$

Обозначения:  $Z$  – общий дыхательный импеданс;  $R$  – реактивный компонент;  $X$  – резистивный компонент;  $i$  – математическая мнимая единица;  $\omega$  – омега – циклическая частота.

Для определения абсолютного значения общего дыхательного импеданса применяли формулу:

$$Z=\sqrt{R^2 + \omega^2 * X^2}$$

Обозначения:  $Z$  – общий дыхательный импеданс;  $R$  – реактивный компонент;  $X$  – резистивный компонент.

Для перевода линейной величины в циклическую использовали формулу:

$$\omega=2\pi\gamma$$

Обозначения:  $\omega$  – циклическая частота;  $\gamma$  – линейная частота.



### П.3.6. Статистический анализ

Полученные в ходе диссертационного исследования результаты анализировали в программе Wolfram Mathematica 11.0. При проведении исследования соблюдали международные рекомендации для проведения клинических исследований в вертебрологии (Falaviga A., 2015).

Для выбора метода статистической оценки первым этапом определяли нормальность распределений, вычисляли значение показателей теста Шапиро-Уилка, оценивали функцию распределения параметров. При отсутствии нормальных распределений, в качестве мер центральной тенденции и изменчивости использовали медиану и IQR (Inter quartile range – межквартильный размах). Различия признавали статистически значимыми при уровне двусторонней значимости  $p < 0,05$ . Для рассматриваемых параметров уровень двусторонней значимости составил  $p > 0,05$ , что свидетельствует о невозможности применения критериев нормального распределения. Для оценки статистически значимых различий применяли критерий Манна-Уитни.

С целью оценки взаимосвязи количественных показателей использовали корреляционный анализ Пирсона. Для оценки взаимосвязи качественных и количественных переменных использовали тест ранговой корреляции Спирмена. Статистически значимыми считали различия или связи при  $p \leq 0,05$



## ГЛАВА 3

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ  
ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ  
ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР

В главе представлены результаты обследования пациентов первой (основной) клинической группы исследования (n=45) и второй (сравнительной) группы (n=55). Возрастной диапазон пациентов, включенных в исследование, составил от 2 до 18 лет. У всех пациентов врожденный сколиоз обусловлен односторонним боковым нарушением сегментации тел позвонков и синостозом ребер.

## 3.1. Жалобы и анамнез заболевания

Анализ архивных и проспективных данных историй болезни пациентов основной и контрольной групп позволил выявить ведущие жалобы со стороны пациентов и законных представителей:

- наличие одностороннего асимметричного мышечного валика на выпуклой стороне деформации;
- наличие деформации позвоночника в грудном, грудопоясничном отделе;
- костная кривошея у пациентов с локализацией бокового нарушения сегментации в верхнегрудном отделе;
- повышенная утомляемость (необходимость принятия вынужденного положения тела);
- асимметричное стояние лопаток;
- болевой синдром на фоне физической нагрузки у пациентов старшего школьного возраста;
- неправильная (асимметричная) форма грудной клетки;
- асимметричное положение ключиц;

- разница в высоте стояния надплечий;
- асимметрия треугольников талии.

При анализе сроков постановки диагноза врожденного сколиоза отмечалось, что в основной и сравнительной группах пациентов, только в 7% случаев (n=7) об аномалии развития позвоночника было известно с 12 недели внутриутробного развития. В 51% наблюдений (n=51) корректный диагноз был установлен в промежутке от 1 года до 7 лет. В 22% случаев (n=22) на момент установления диагноза пациенты достигли возраста старше 7 лет. В 20% случаев (n=20) диагноз был установлен после 11 лет. Характерной особенностью заболевания является бурное прогрессирование в период ростовых скачков.

Анализ анамнестических данных выявил что 100% пациентов основной и сравнительной групп получали курсовое консервативное лечение по месту жительства, которое включало в себя варианты физиотерапевтических процедур, курсы лечебной физкультуры у детей старше 5 лет, массаж области спины, водные процедуры. Корсетотерапия применялась у 6% детей (6 пациентов). В 5% случаев (5 пациентов) было отмечено позднее обращение пациентов за медицинской помощью в связи с лечением пациентов у остеопата, мануального терапевта. У пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации тел позвонков и синостозе ребер консервативное лечение не останавливает прогрессирование деформации позвоночника, а также в ряде случаев приводит к позднему началу хирургического лечения.

### 3.2. Клиническая характеристика пациентов

При визуальном осмотре спереди у всех детей, включенных в исследование, отмечалось уменьшение объема гемиторакса на стороне бокового несегментированного стержня и синостоза ребер. В случае вовлечения в одностороннее боковое нарушение сегментации позвонков Th1, Th2 позвонков у 9 пациентов основной группы и у 10 пациентов сравнительной группы отмечалось порочное положение головы в виде ее отклонения в сторону противоположную

локализации несегментированного стержня. Положение головы являлось компенсаторным механизмом сохранения фронтального баланса туловища в шейном и грудном отделах позвоночника.

При проведении осмотра сзади выявлено выраженное ригидное врожденное искривление позвоночника. Для пациентов характерным являлось нарушение фронтального баланса в виде отклонения туловища в выпуклую сторону деформации. Визуально отмечалась разница в высоте стояния надплечий и углов лопаток (от 1 до 5 см.), более высокое положение было характерно выпуклой стороне деформации. При проведении теста Адамса реберный гибус не выражен.

При клиническом осмотре сбоку определялось уплощение кифоза грудного отдела позвоночника. В 5% наблюдений (1 пациент из основной группы и 4 пациента из сравнительной группы) при локализации одностороннего несегментированного стержня в верхнегрудном отделе позвоночника, было выявлено порочное положение головы, проявляющееся в виде ее наклона в сторону противоположную несегментированному стержню, что являлось механизмом компенсации с целью сохранения фронтального баланса туловища. Преобладающим типом телосложения у пациентов основной и сравнительной групп был долихоморфный. Нарушение сегментации позвонков выше уровня Th5, даже при минимальном количестве заблокированных зон роста боковых поверхностей тел позвонков приводит к выраженной клинической картине (Рис. 10).

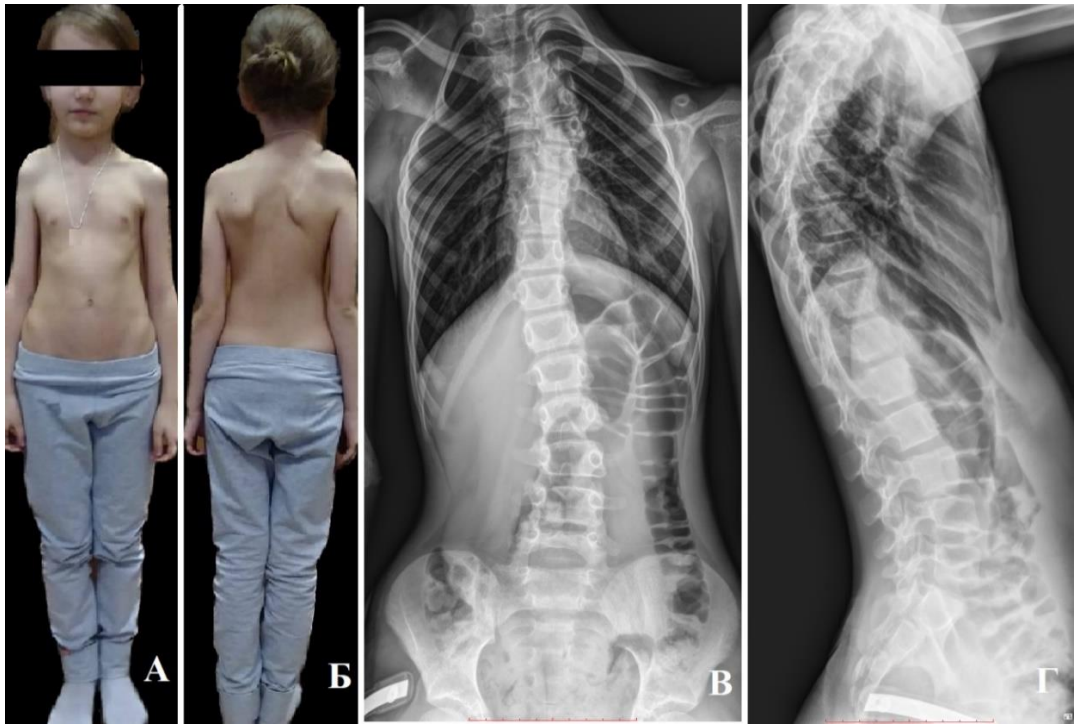


Рис. 10. Пациентка X. 6 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. При клиническом осмотре отмечается асимметрия высоты стояния надплечий, отставание роста гемиторакса на стороне одностороннего несегментированного стержня и синостоза ребер – А,Б; на цифровой рентгенограмме грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника в прямой и боковой проекции определяется правосторонний боковой несегментированный стержень Th2-Th5, синостоз 3,4 и 5 ребер справа, локальная сколиотическая деформация Th1-Th6 33° – В,Г

При анализе полученных данных выявили что при локализации несегментированного стержня в нижнегрудном отделе позвоночника асимметрия треугольников талии является клинически значимой и ведет к нарушению фронтального баланса (Рис. 11).

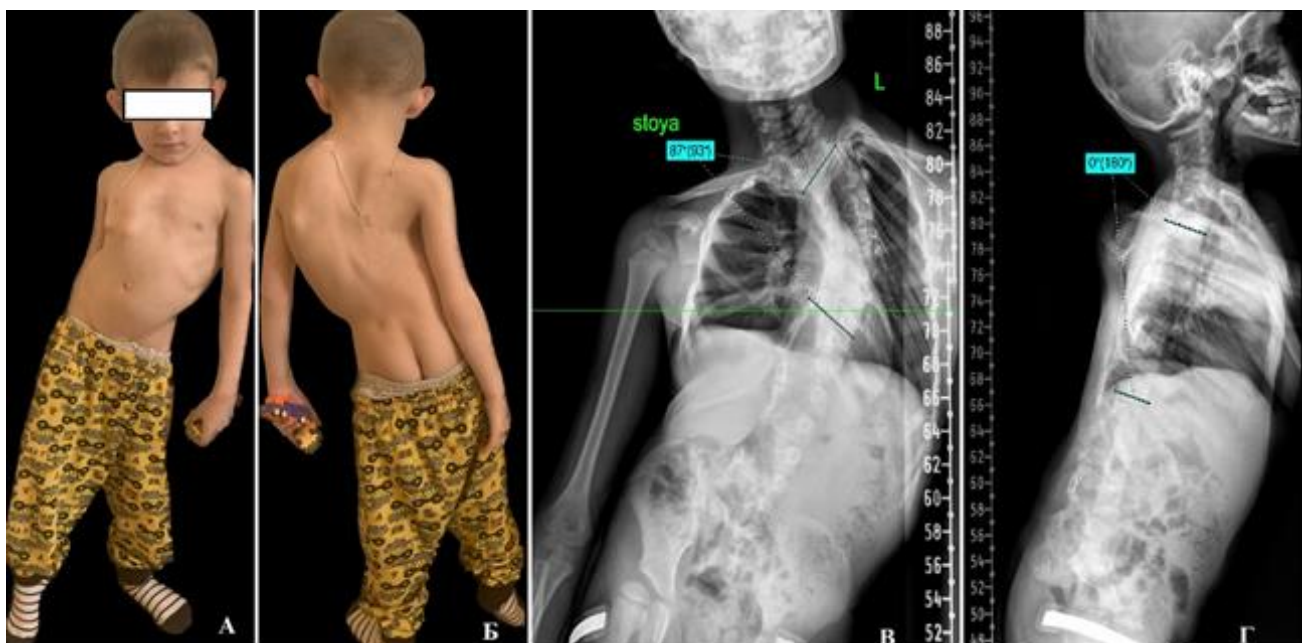


Рис. 11. Пациент Ф. 5 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. При клиническом осмотре отмечается асимметрия треугольников талии, наклон таза в сторону противоположную несегментированному стержню (влево) – А,Б; на прямой цифровой панорамной рентгенограмме позвоночника определяется правосторонний несегментированный стержень Th1-Th9, сращение задне-боковых отрезков 1-10 ребер справа, наклон таза влево на 30 градусов – В; на цифровой рентгенограмме в боковой проекции в положении стоя определяется уплощение грудного кифоза, лордозирование грудно-поясничного перехода и выпрямление поясничного лордоза - Г

Анализ результатов неврологического обследования пациентов основной и сравнительной групп в предоперационном периоде не выявил явлений очаговой неврологической симптоматики и нарушений функции тазовых органов.

### 3.3. Результаты рентгенографического исследования

Для анализа ретроспективных данных лучевых исследований использовали архив рентгенограмм, полученных в процессе динамического наблюдения по месту жительства. Критерием включения в анализ было наличие рентгенографического

исследования позвоночника в двух проекциях, не реже 1 раза в год. Критерию включения соответствовали 42 пациента: из них 14 пациентов – основная группа и 28 пациентов из группы сравнения. Оценивали изменения сколиотического и лордотического компонентов деформации при естественном течении врожденного сколиоза, а также локализацию порока развития и протяженность несегментированного стержня. Для пациентов основной группы локализация несегментированного стержня наиболее часто отмечалась на уровне от Th4 до Th11 позвонков (медиана вершины деформации Th7 позвонков, IQR-4) у пациентов группы сравнения- от Th3 до Th10 позвонков (медиана вершины деформации Th6 позвонков, IQR-4,75) (Рис. 12). При проведении оценки протяженности несегментированного стержня в обеих группах выявлено отсутствие значимой разницы между показателями  $p < 0,05$ .

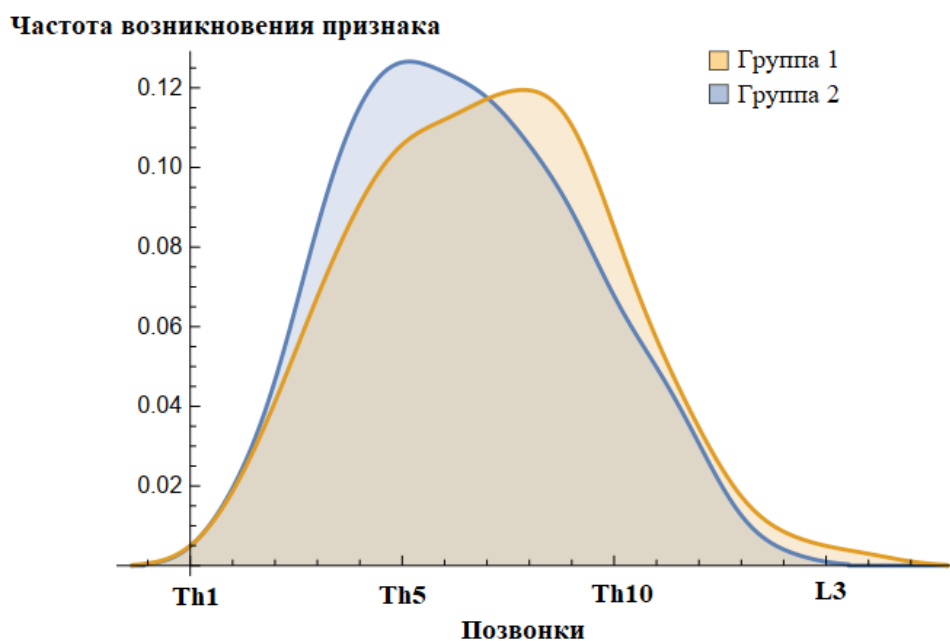


Рис. 12. Распределение локализации бокового нарушения сегментации позвонков у пациентов основной и сравнительной групп

Исходя из данных представленных на Рис. 12 можно заключить что среди пациентов основной группы преобладали дети с локализацией несегментированного стержня в средне- и нижнегрудном отделах позвоночника, тогда как в группе сравнения в верхне- и среднегрудном отделах.

Величина прогрессирующего сколиоза у всех пациентов до проведения хирургического лечения составила в среднем  $9,5^\circ$  в год (min– 6; max - 22) ( $p < 0,05$ ) (Рис.13). Гипокифоз с тенденцией к лордозированию в грудном отделе позвоночника также имел тенденцию к прогрессирующему в процессе роста и развития ребенка, в среднем на  $3^\circ$  в год (min  $12^\circ$  лордозирования; max  $10^\circ$  кифозирования) ( $p < 0,05$ ) (Рис.14). В результате анализа рентгенограмм позвоночника пациентов обеих групп, не получавших в этот период хирургического лечения, можно проследить естественное течение врожденной формы сколиоза при боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. У всех пациентов отмечалось неуклонное и бурное прогрессирующее деформации позвоночника, причем его заметное прогрессирующее приходилось на периоды ростовых скачков. По данным архивных рентгенограмм формирование кифоза у пациентов завершалось к 18 месяцам жизни, что можно связать с освоением детьми ходьбы. Дальнейший рост характеризуется прогрессирующим уплощением ранее сформированного кифоза в раннем детском и дошкольном периоде. С младшего школьного периода у пациентов формировался гипокифоз. При отсутствии лечения к старшему школьному возрасту у пациента возможно формирование грубого ригидного лордоза грудного отдела позвоночника.

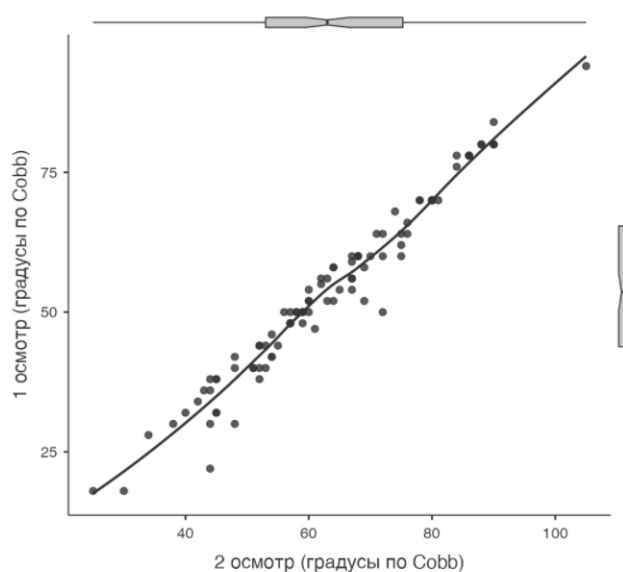


Рис. 13. Диаграмма рассеяния, отражающая значение величины сколиотического компонента деформации при первом обращении и в процессе наблюдения

Исходя из данных представленных на Рис. 13 можно заключить что для всех детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер характерно неуклонное прогрессирующее деформации во фронтальной плоскости.

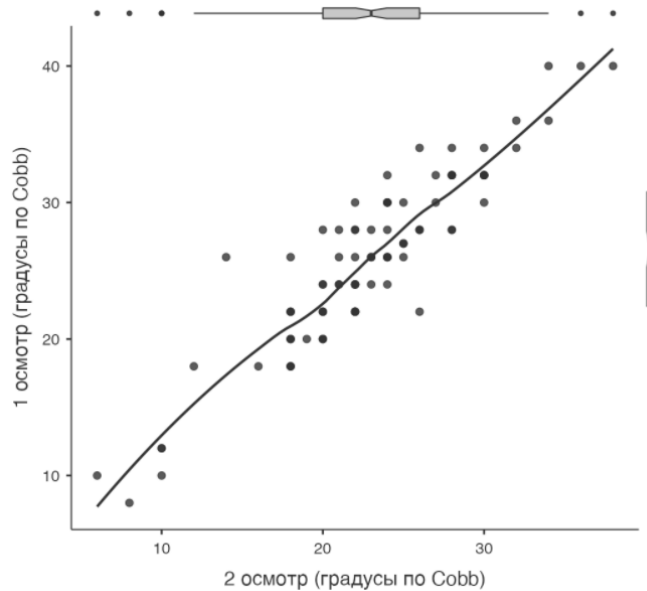


Рис.14. Диаграмма рассеяния, отражающая значение искривления в сагиттальной плоскости при первом обращении и в процессе наблюдения

Исходя из данных представленных на Рис. 14 можно заключить что для детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер характерно формирование гипокифоза с тенденцией к последующему лордозированию.

При анализе возрастных показателей пациентов 1 группы, включенных в исследование, отмечено, что наибольшую часть составляли дети в возрастном интервале от 3 до 7 лет (Рис. 15).



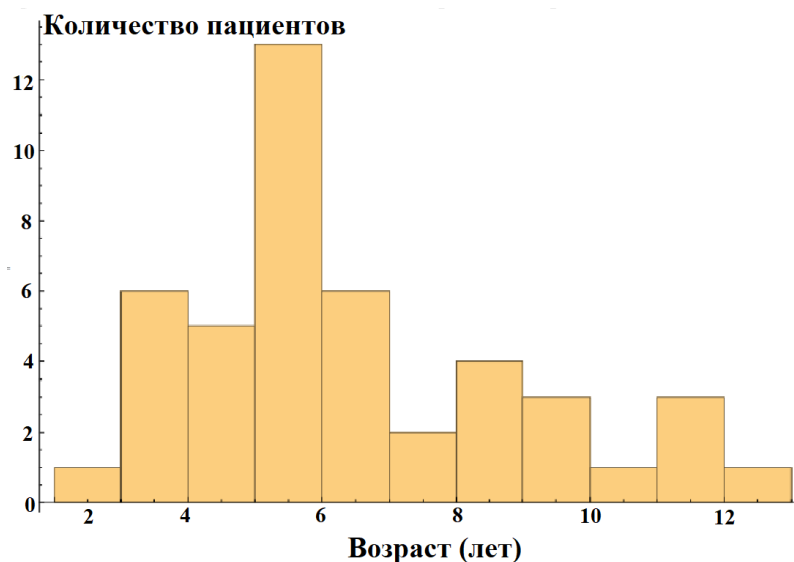


Рис. 15. Гистограмма распределения пациентов основной группы по возрасту

Исходя из данных представленных на Рис.15 можно заключить, что в основной группе преобладали дети младшей возрастной группы.

Результаты предоперационной цифровой рентгенографии позвоночника в прямой и боковой проекции пациентов основной (первой) группы приведены в таблице 4. При проведении оценки отмечали следующие параметры:

- возраст пациента;
- величину сколиотического компонента деформации;
- количество позвонков, вовлеченных в порок;
- сагиттальный профиль (величину кифоза/лордоза).

Характеристика пациентов первой группы с врожденным сколиозом при одностороннем несегментированном стержне и синостозе ребер

Пациенты (n=45)	Возраст (год)	Количество тел позвонок, входящих в блок	Локализация порока	Сторона основной дуги (D/S)	Величина сколиотической деформации (градусы по Кобб)	Величина кифоза, на уровне порока (градусы по Кобб)
1	3	4	Th5-Th8	D	48	30
2	7	4	Th4-Th7	S	61	24
3	3	4	Th7-Th10	D	38	34
4	5	5	Th1-Th5	D	34	36
5	4	7	Th6-Th12	D	52	14
6	3	7	Th3-Th9	D	69	30
7	4	8	Th2-Th9	S	44	32
8	3	6	Th4-Th9	S	42	28
9	5	6	Th4-Th9	D	90	18
10	7	3	Th9-Th11	D	30	28
11	6	7	Th8-L2	S	45	18
12	5	5	Th5-Th9	D	64	22
13	8	5	Th7-Th11	S	75	25
14	3	3	Th3-Th5	D	51	18
15	5	5	Th8-Th12	D	65	22
16	4	4	Th3-Th7	S	52	20
17	5	6	Th10-L3	D	76	22
18	5	5	Th7-Th11	S	63	21
19	6	6	Th4-Th9	D	58	24
20	8	5	Th5-Th9	D	64	22
21	2	8	Th2-Th9	S	78	28
22	5	5	Th3-Th7	S	59	23
23	9	6	Th4-Th9	S	78	24
24	6	6	Th5-Th10	D	67	20
25	5	7	Th1-Th7	S	68	22
26	10	8	Th2-Th9	S	90	22
27	5	3	Th8-Th10	S	45	26
28	3	4	Th9-Th12	D	52	20

29	5	7	Th1-Th7	D	68	22
30	8	7	Th3-Th9	S	80	26
31	4	5	Th2-Th6	S	62	20
32	9	7	Th3-Th9	S	80	24
33	6	5	Th5-Th10	D	67	20
34	8	9	Th2-Th10	S	80	23
35	5	6	Th8-L2	S	45	18
36	9	9	Th3-Th11	D	86	25
37	5	7	Th4-Th10	S	81	27
38	11	4	Th7-Th10	D	63	21
39	6	6	Th6-Th12	S	67	24
40	11	5	Th2-Th6	S	54	28
41	4	3	Th3-Th5	D	53	18
42	12	4	Th1-Th4	S	44	38
43	5	5	Th8-L2	D	45	18
44	11	6	Th7-Th12	D	80	25
45	6	7	Th5-Th11	S	67	20

Для выбора метода статистической оценки первым этапом определяли нормальность распределений показателей сколиотического и кифотического компонента деформации у пациентов основной (первой) группы, оценивали плотность вероятности и вычисляли значение теста Шапиро-Уилка (Рис. 16).

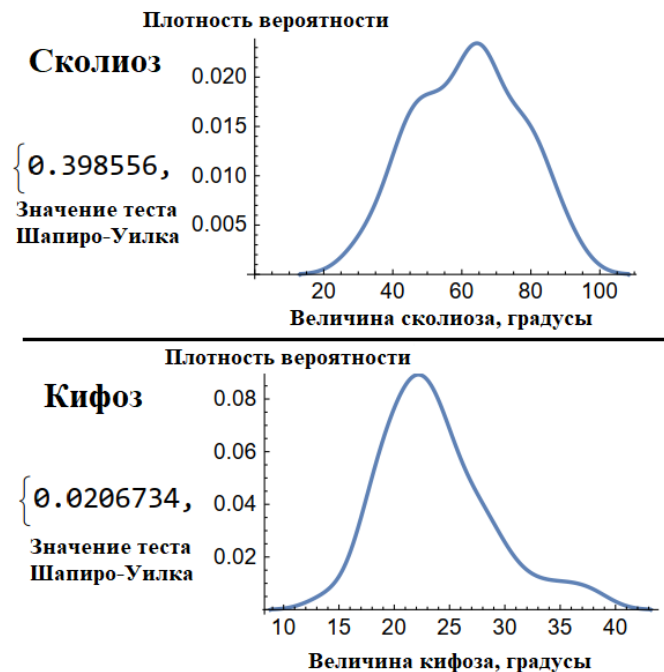


Рис. 16. Анализ нормальности распределений показателей сколиотического и кифотического компонентов деформации у пациентов первой группы

По результатам данных, представленных на Рис 16, можно заключить что у пациентов первой группы исследования, для сколиотического компонента деформации значение теста Шапиро-Уилка равно 0,398556, для кифотического компонента деформации значение составляло 0,0206734, что говорит об отсутствии нормальных распределений. Исходя из вышеизложенного в качестве мер центральной тенденции и изменчивости, мы использовали медиану и IQR соответственно.

В результате анализа результатов предоперационного обследования пациентов первой группы установлено, что медиана значения сколиоза у них составила  $63^\circ$  IQR=25 (min-30; max-90). Медиана величины кифоза - 23 IQR=6,25 (min-14; max-38). Медиана количества позвонков в несегментированном стержне составила 5 IQR =2,25 (min-2; max-8). Сторона деформации в равной степени представлена как правосторонними, так и левосторонними сколиотическими дугами.

При анализе корреляции между возрастом и количеством позвонков, входящих в несегментированный стержень, значением сколиоза и кифоза отмечалась слабая отрицательная корреляция между количеством позвонков в несегментированном стержне и величиной кифоза, а также между значениями сколиоза и кифоза. Средняя положительная корреляция отмечалась между возрастом пациентов и величиной сколиоза, а также величиной сколиотического компонента деформации и количеством позвонков в несегментированном стержне (Таблица 5)

Анализ корреляции между возрастом, количеством позвонков в несегментированном стержне, величиной сколиотического и кифотического компонентов деформации у пациентов первой группы

Первая группа	Возраст	Кол-во позвонков	Сколиоз	Кифоз
Возраст	1,00	0,13	0,37	0,11
Кол-во позвонков	0,13	1,00	0,49	-0,02
Сколиоз	0,37	0,49	1,00	-0,08
Кифоз	0,11	-0,02	-0,08	1,00

Spearman Rank – 0,313235

Исходя из данных, представленных в таблице 5, можно заключить что существует связь между возрастом пациента и величиной сколиотического компонента деформации, что объяснимо неуклонным прогрессированием деформации в процессе роста. Выявленная связь между величиной сколиоза и количеством позвонков в несегментированном стержне объяснима выраженностью искривления при включении 4 и более позвоночно-двигательных сегментов.

Анализ возрастных показателей пациентов группы сравнения выявил, что наибольшую часть детей на момент операции составляли дети в возрастном интервале от 3 до 8 лет. В отличие от основной группы в сравнительной группе представлены дети старшего школьного возраста (Рис. 17).

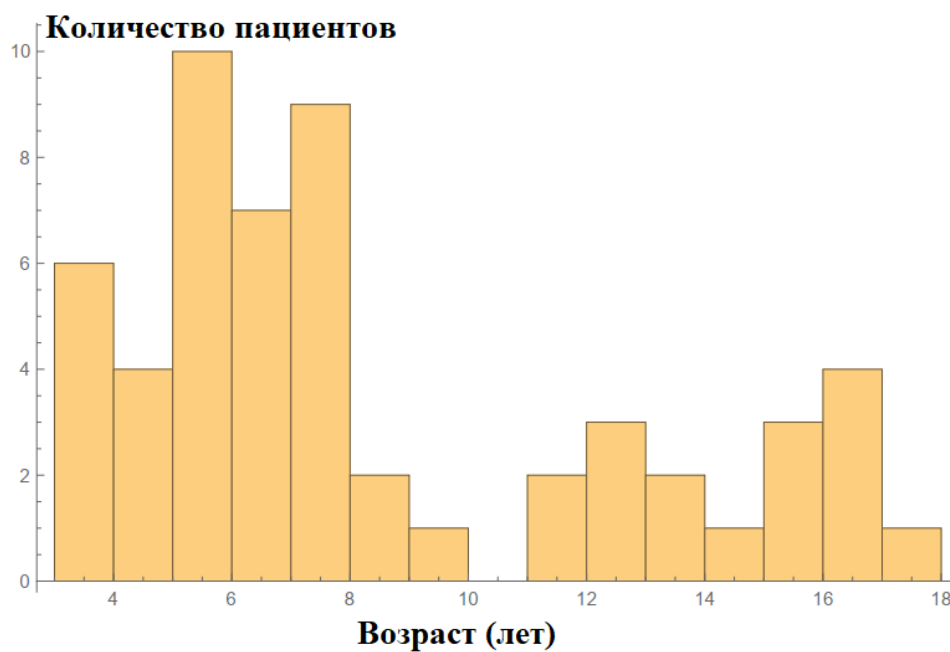


Рис. 17. Гистограмма распределения пациентов второй группы по возрасту

Исходя из данных представленных на Рис. 17 можно заключить что во второй группе преобладали дети в возрасте от 3 до 8 лет.

Результаты предоперационной цифровой рентгенографии череп/таз в прямой и боковой проекции пациентов контрольной группы приведены в таблице 6.

Характеристика пациентов второй группы с врожденным сколиозом при одностороннем несегментированном стержне и синостозе ребер

Пациенты (n=55)	Возраст (год)	Количество тел позвонок в, входящих в блок	Локализация порока	Сторона основной дуги (D/S)	Величина сколиотической деформации (градусы по Кобб)	Величина кифоза на уровне порока (градусы по Кобб)
1	3	3	Th10- Th12	D	53	28
2	7	8	Th2-Th10	D	80	23
3	3	6	Th4-Th9	S	52	30
4	5	5	Th3-Th7	S	59	23
5	4	3	Th4-Th7	D	57	22
6	3	6	Th2-Th7	S	68	24
7	11	9	Th3-Th11	D	86	20
8	3	3	Th3-Th5	D	44	32
9	5	5	Th8-Th12	S	57	22
10	7	3	Th10- Th12	D	43	18
11	6	5	Th4-Th8	D	70	27
12	12	4	Th6-Th9	D	84	10
13	15	5	Th5-Th9	D	76	28
14	13	3	Th6-Th8	S	54	22
15	16	6	Th5-Th10	S	90	20
16	12	3	Th2-Th4	D	40	24
17	15	5	Th3-Th7	S	72	28
18	14	5	Th4-Th8	D	80	26
19	11	7	Th3-Th9	S	84	18
20	15	5	Th8-Th12	D	60	22
21	16	5	Th3-Th7	S	60	30
22	13	6	Th4-Th9	S	88	30
23	9	4	Th2-Th5	D	48	21
24	12	3	Th3-Th5	D	56	12
25	7	4	Th5-Th8	D	75	30

26	5	6	Th1-Th6	S	74	8
27	5	4	Th1-Th4	S	60	30
28	16	8	Th4-Th11	D	105	10
29	17	7	Th2-Th8	D	90	10
30	5	3	Th5-Th7	D	59	34
31	7	5	Th8-Th12	S	72	16
32	3	4	Th9-Th12	D	60	24
33	4	3	Th3-Th5	S	51	18
34	6	7	Th6-Th12	D	67	24
35	16	3	Th1-Th3	D	44	30
36	8	9	Th3-Th11	S	86	20
37	3	3	Th1-Th3	S	25	30
38	5	5	Th5-Th9	S	64	22
39	4	3	Th3-Th5	S	54	18
40	7	5	Th7-Th11	D	75	25
41	6	7	Th8-L2	D	69	6
42	6	4	Th7-Th10	D	62	22
43	5	5	Th2-Th6	D	48	26
44	6	4	Th4-Th7	D	58	21
45	7	9	Th3-Th11	D	88	26
46	6	6	Th4-Th9	D	55	24
47	7	5	Th8-L1	S	72	28
48	6	6	Th1-Th7	D	68	22
49	8	9	Th3-Th11	S	86	25
50	7	7	Th3-Th9	S	80	24
51	5	6	Th4-Th9	S	57	22
52	4	5	Th3-Th7	S	59	23
53	5	4	Th9-Th12	S	57	19
54	7	6	Th4-Th9	S	71	24
55	5	4	Th4-Th7	D	57	22

Для пациентов второй группы определяли нормальность распределений показателей сколиотического и кифотического компонента деформации. оценивали плотность вероятности и вычисляли значение теста Шапиро-Уилка (Рис. 18). Для сколиотического компонента деформации значение теста Шапиро-Уилка – 0,515221, для кифотического компонента - 0,00583208. Аналогично основной группе пациентов, в качестве мер центральной тенденции и изменчивости мы используем медиану и IQR соответственно.



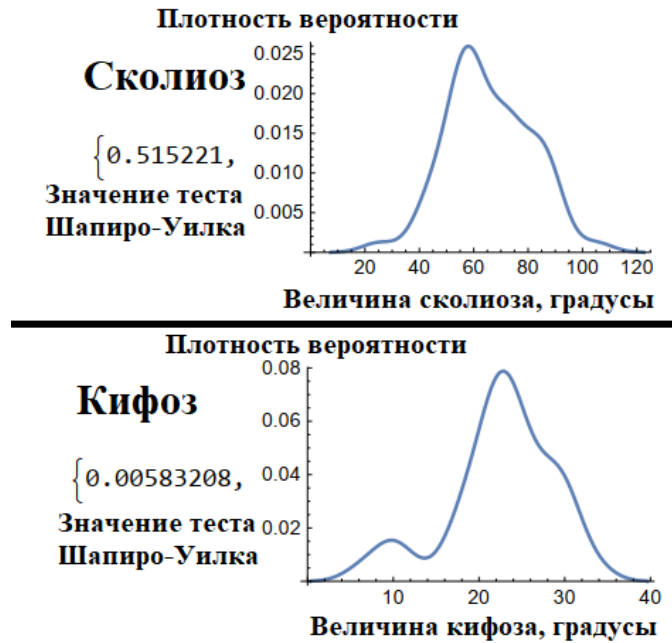


Рис. 18. Анализ нормальности распределений показателей сколиотического и кифотического компонентов деформации у пациентов второй группы

Анализ результатов предоперационного обследования пациентов группы сравнения показал, что медиана значения сколиоза для пациентов составила  $62^\circ$  IQR-19,5 (min- $25^\circ$ ; max  $105^\circ$ ). Ме величины кифоза –  $23^\circ$ , IQR-6,75 (min- $6^\circ$ ; max- $34^\circ$ ). Ме количества позвонков в несегментированном стержне составила 4, IQR-2 (min-2; max-8). Сторона деформации в равной степени была представлена как правосторонними, так и левосторонними сколиотическими дугами.

Корреляционный анализ результатов обследования, приведенных в таблице 7, продемонстрировал слабую отрицательную связь между величиной кифоза и возрастом пациента, а также величиной сколиотической дуги деформации. Высокая положительная корреляция отмечалась для сколиотического компонента деформации и возраста, а также сколиотического компонента деформации и количества позвонков в несегментированном стержне. Средняя положительная корреляция прослеживалась между возрастом пациента и количеством позвонков, включенных в несегментированный стержень (таблица 7).

Анализ корреляции между возрастом, количеством позвонков в несегментированном стержне, величиной сколиотического и кифотического компонентов деформации у пациентов второй группы

Вторая группа	Возраст	Кол-во позвонков	Сколиоз	Кифоз
Возраст	1,00	0,26	0,50	-0,14
Кол-во позвонков	0,26	1,00	0,74	-0,15
Сколиоз	0,50	0,74	1,00	-0,15
Кифоз	-0,14	-0,15	-0,15	1,00
Кифоз	-0,14	-0,15	-0,15	1,00

Spearman Rank – 0,312243

Исходя из данных, представленных в таблице 7, можно заключить что существует связь между возрастом пациента и величиной сколиотического компонента деформации, что объяснимо неуклонным прогрессирующим деформации в процессе роста. Выявленная связь между величиной сколиоза и количеством позвонков в несегментированном стержне объяснима выраженностью искривления при включении 4 и более позвоночно-двигательных сегментов.

При проведении анализа полученных результатов выявлено, что для всех пациентов обеих групп, включенных в исследование, характерно формирование гипокифоза, а в ряде случаев формирование патологического лордоза грудного отдела позвоночника. Медианные величины деформаций в сагиттальной и фронтальной плоскостях для пациентов первой и второй групп приведены в формате box-plot (Рис. 19).

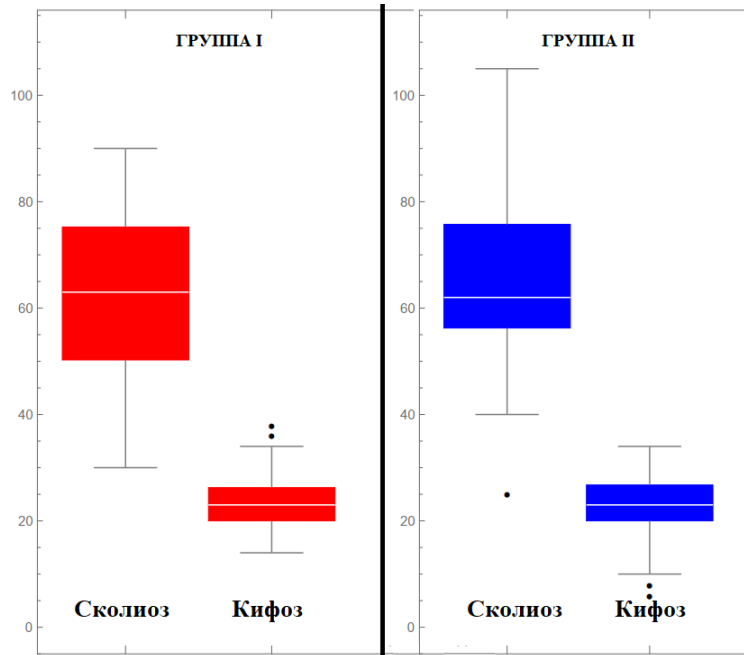


Рис. 19. Сводная диаграмма результатов обследования сколиотического и кифотического компонентов деформации пациентов первой и второй групп

Исходя из полученных данных предоперационного рентгенологического обследования пациентов основной и сравнительной групп, на основании отсутствия значимой разницы значений ( $p < 0,05$ ), можно сделать заключение, что оценка эффективности применяемых хирургических методов лечения на изменение сколиотического и кифотического/лордотического компонентов деформации являлась корректной.

#### 3.4. Результаты компьютерно-томографического обследования

Всем пациентам основной и сравнительной групп в возрастном диапазоне от 3 до 7 лет выполняли построение 3D модели легкого на основе анализа цифровых данных мультиспиральной компьютерной томографии, что позволило провести расчет объема легочной ткани (Рис. 20). Возрастной интервал был выбран в связи с наибольшим количеством наблюдений в группах, анатомо-физиологическими особенностями роста легких, а также с целью объективизации оцениваемых данных после анализа формы распределения выборки.

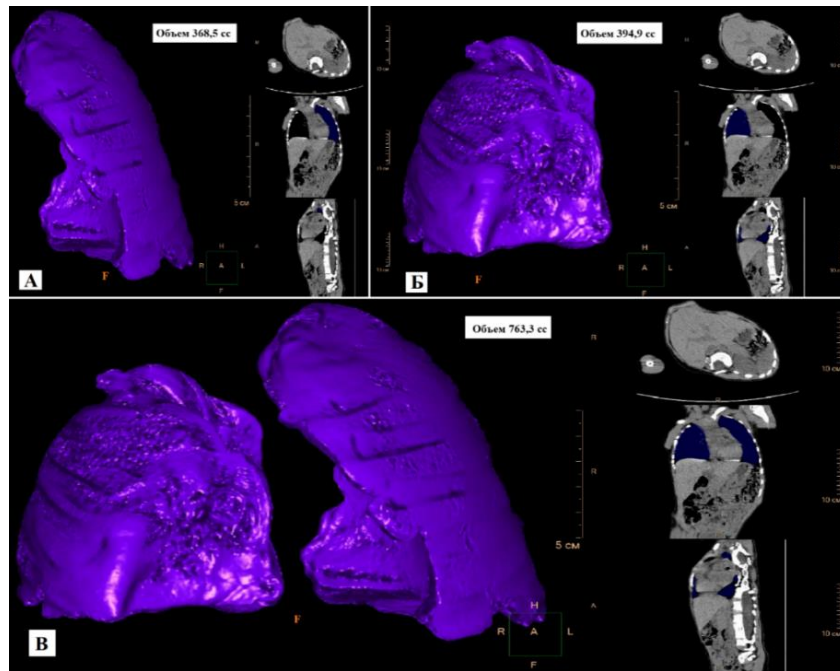


Рис. 20. Пример проведения измерения объема легких при помощи программного обеспечения аппарата мультиспиральной компьютерной томографии (КТ-волюмометрия) методом сегментации тканей с разграничением легочной паренхимы от ребер, мягких тканей средостения и сосудов с последующим картированием полученных зон и выявлением величины объема легочной ткани. А- правое легкое; Б -левое легкое; В – общий объем легких

Результаты предоперационной КТ-волюмометрии 24 пациентов основной группы в возрасте от 3 до 7 лет представлены в таблице 8.

Результаты исследования мультиспиральной компьютерной томографии для пациентов первой группы до хирургического лечения

Пациент	Возраст, лет	Объем правого легкого, см <sup>3</sup>	Объем левого легкого, см <sup>3</sup>	Общий объем легких, см <sup>3</sup>
1	5	485,3	351,7	837,0
2	4	150,2	307,1	457,3
3	4	480,4	380,2	860,6
4	5	434,5	190,7	595,2
5	6	635,5	550,2	1185,7
6	5	295,7	247,8	543,5
7	5	291,4	221,9	513,3
8	4	142	158,6	300,6
9	5	400,1	312,2	712,3
10	5	486,4	583,4	1069,8
11	6	368,5	394,9	763,4
12	5	358,2	440,4	798,6
13	6	190,5	379,2	569,7
14	5	382,2	322,5	704,7
15	5	196,3	388,2	584,5
16	5	431,8	446,7	858,5
17	4	480,1	400,7	880,8
18	6	583,4	486,4	1069,8
19	5	490,9	400,2	891,1
20	5	358,2	440,4	798,6
21	6	620,1	500,2	1120,3
22	4	447,6	431,8	879,4
23	5	358,2	270,1	628,3
24	6	500,2	600,4	1100,6

Исходя из данных, представленных в таблице 8 и Рис. 21 можно заключить что у пациентов основной группы превалировал объем правого легкого над левым.

При оценке данных КТ органов грудной клетки у пациентов отмечены различия в плотности легочной ткани, а также изменения рентгеновской плотности легочной паренхимы, обусловленные отставанием в росте легкого на стороне несегментированного стержня и реберного синостоза. Денситометрические показатели аксиальных срезов, расположенных на расстоянии 1-2 см друг от друга,

различались в зависимости от общего объема легочной ткани. Результаты анализа объемных показателей правого и левого легкого у пациентов основной группы представлены на Рис. 21.

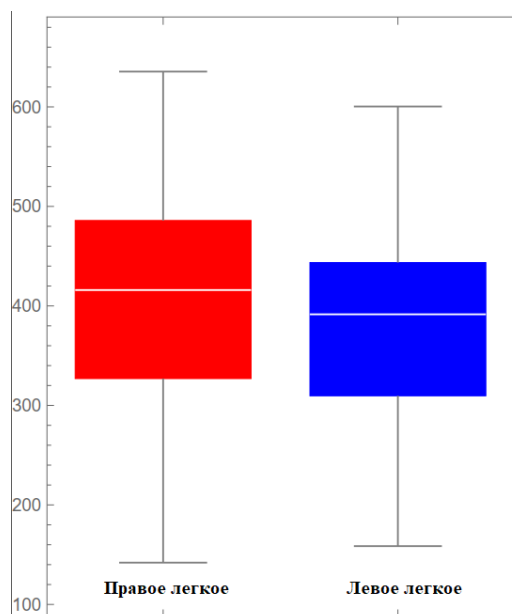


Рис. 21. Объемные значения правого и левого легкого для пациентов первой группы при КТ-волюмометрии

Анализ корреляции между значениями объемов правого и левого легкого у пациентов основной группы выявил значение коэффициента ранговой корреляции Спирмена 0,737662, что говорит о высокой положительной корреляции между значениями объемов (Рис. 22).



Рис. 22. Корреляция между значением объемов правого и левого легкого у пациентов первой группы до проведения хирургического лечения

Результаты предоперационной КТ-волюмометрии 21 пациента группы сравнения в возрасте от 3 до 7 лет представлены в таблице 9.

Таблица 9

Результаты исследования мультиспиральной компьютерной томографии для пациентов второй группы до хирургического лечения

Пациент	Возраст, лет	Объем правого легкого, см <sup>3</sup>	Объем левого легкого, см <sup>3</sup>	Общий объем легких, см <sup>3</sup>
1	5	350,3	442,7	793
2	4	167,2	138,8	306
3	5	446,7	431,8	858,5
4	6	552,2	607	1159,2
5	5	209,8	245	454,8
6	5	288,2	233,7	521,9
7	5	497,5	312,9	810,4
8	4	299	173,4	472,4
9	6	319,6	398,8	718,4
10	5	486,4	579,7	1066,1

11	4	399,2	482,1	881,3
12	6	622,1	700,2	1322,3
13	6	434,5	190,7	595,2
14	5	442	467,7	909,7
15	6	287,7	401,2	688,9
16	6	324,6	390,9	715,5
17	6	621,7	440,2	1061,9
18	5	201,5	248,8	450,3
19	4	217,3	291,5	508,8
20	5	288,4	243,6	532
21	5	560,4	590,7	1151,1

Исходя из данных, представленных в таблице 9 и Рис. 23 можно заключить что у пациентов группы сравнения незначительно превалировал объем правого легкого над левым.

У пациентов второй группы, включенных в исследование, в 5 наблюдениях имело место отсутствие изменений воздушности паренхимы легких, в трех случаях величина нарушения пневматизации легочной ткани составила около 20-35% от общего объема легкого. Определение локализации и выраженности зон пониженной пневматизации легочной паренхимы выполняли у пациентов до операции. Результаты анализа объемных показателей правого и левого легкого у пациентов сравнительной группы представлены на Рис. 23.



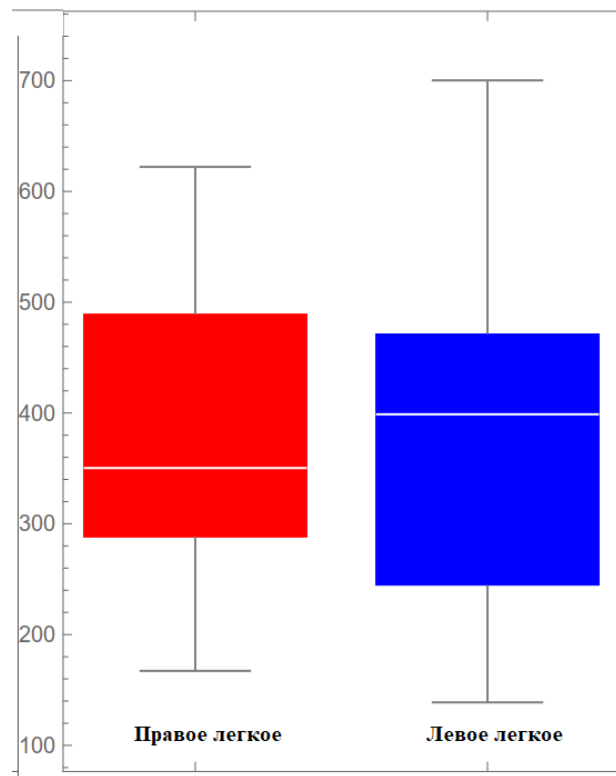


Рис. 23. Объемные значения правого и левого легкого для пациентов второй группы при КТ-волюмометрии

Анализ корреляции между значениями объемов правого и левого легкого у пациентов сравнительной группы выявил значение коэффициента ранговой корреляции Спирмена 0,677258, что говорит о высокой положительной корреляции между значениями объемов (Рис. 24).



Рис. 24. Корреляция между значением объемов правого и левого легкого у пациентов второй группы до проведения хирургического лечения

Полученные в ходе исследования показатели КТ-волюмометрии для пациентов первой и второй групп сравнивали с показателями физиологической нормы описанными Emine Caliskan и Mehmet Ozturk (Caliskan E., 2019) (таблица 10).

Таблица 10

Сравнение показателей волюмометрии легких по данным мультиспиральной компьютерной томографии для пациентов первой и второй и групп с показателями физиологической нормы

Общий объем легких, см <sup>3</sup> (M; min-max)			Объем правого легкого, см <sup>3</sup> (M; min-max)			Объем левого легкого, см <sup>3</sup> (M; min-max)		
Норма	I группа	II группа	Норма	I группа	II группа	Норма	I группа	II группа
689,0; 313,0- 2180,0	798,6; 300,6- 1185,7	718,4; 306- 1322,3	379,0; 192,0- 1218,0	419,95; 142- 635,5	350,3; 167,2- 622,1	310,0; 106,0- 962,0	391,55; 158,6- 600,4	398,8; 138,8- 700,2

Сравнение показателей общего объема легких на основании КТ-волюмометрии у пациентов основной и сравнительной групп в возрасте от 3 до 7 лет продемонстрировало отсутствие значимой разницы значений ( $p < 0,05$ ) (Рис. 25).

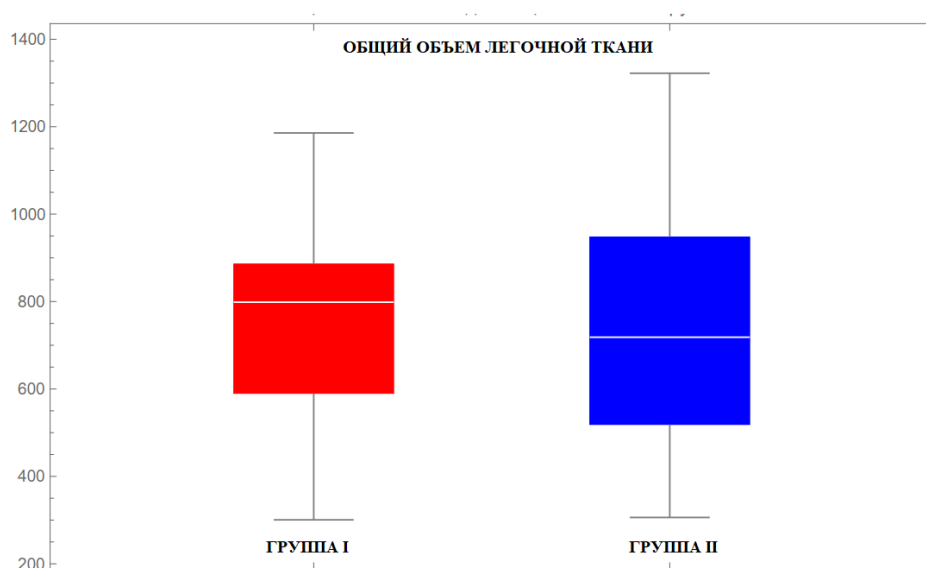


Рис. 25. Общий объем легких для пациентов первой и второй группы, в формате гистограммы box-plot

Сравнение показателей, полученных в результате проведенного компьютерно-томографического исследования, продемонстрировало отсутствие значимых различий между группами, что делает корректным сравнение показателей в динамике и позволяет получить достоверную оценку влияния хирургического метода лечения.

### 3.5. Результаты магнитно-резонансного исследования

У всех пациентов, включенных в исследование в основной и сравнительной группах, отсутствовали признаки врожденных аномалий развития центральной нервной системы и ликвородинамических нарушений. Характерным расположением спинного мозга, для всех обследованных пациентов, было по вогнутой стороне сколиотической дуги. По изображениям, полученным в процессе сканирования, у всех пациентов отмечается отсутствие признаков структурных изменений тканей спинного мозга и его оболочек. Искривление позвоночника в сагиттальной плоскости с формированием локального кифоза сопровождалось смещением спинного мозга кпереди с относительным уменьшением переднего субарахноидального пространства без признаков структуральных изменений тканей и оболочек спинного мозга.

Применение метода МРТ позволило исключить врожденные аномалии развития центральной нервной системы, оценить положение спинного мозга в позвоночном канале, а также определить резервные пространства позвоночного канала, что важно при планировании корригирующих оперативных вмешательств и выборе типа опорных элементов в предоперационном планировании.

### 3.6. Результаты исследования функции внешнего дыхания

Исследование легочной функции проводили для пациентов основной и сравнительной групп в возрасте от 3 до 7 лет с врожденным сколиозом, обусловленным односторонним боковым несегментированным стержнем и синостозом ребер. Функциональное состояние легких оценивали с помощью неинвазивного метода импульсной осцилометрии. В основной группе исследование провели 24 пациентам, в группе сравнения 21 пациенту.

Результаты предоперационного обследования пациентов основной группы методом импульсной осцилометрии представлены в таблице 11.

Таблица 11

Показания параметров импульсной осцилометрии пациентов основной группы в предоперационном периоде

Пациент	Возраст, лет	Резистивный компонент Zrs (Rrs5). В норме* от 0,78 до 1,36	Реактивный компонент Zrs (Xrs5). В норме* от -0,61 до -0,32	Частотная зависимость резистивного компонента (ЧЗ Rs5-20). В норме* от 0,25 до 0,57
1	5	1,28	-0,27	0,24
2	4	0,89	-0,24	0,25
3	4	1,45	-0,27	0,18
4	5	0,98	-0,21	0,22
5	6	1,6	-0,25	0,23
6	5	1,3	-0,22	0,19
7	5	1,21	-0,3	0,21
8	4	1,39	-0,27	0,18
9	5	1,6	-0,25	0,23
10	5	1,25	-0,28	0,22
11	6	1,51	-0,25	0,19
12	5	1,44	-0,28	0,27
13	6	1,32	-0,42	0,26

14	5	1,28	-0,42	0,29
15	5	0,9	-0,39	0,27
16	5	1,39	-0,31	0,22
17	4	1,25	-0,28	0,31
18	6	0,85	-0,37	0,39
19	5	1,21	-0,25	0,26
20	5	1,28	-0,41	0,24
21	6	0,9	-0,39	0,34
22	4	1,28	-0,42	0,26
23	5	0,98	-0,21	0,2
24	6	1,32	-0,31	0,24

Выполненное исследование у пациентов от 3 до 7 лет не выявило наличия грубых вентиляционных нарушений у 79% детей основной группы. Однако для пациентов характерным являлось нарушение проходимости дыхательных путей, выявленное при анализе скоростных характеристик воздушного потока. Для пациентов основной группы определяли нормальность распределений показателей резистивного и реактивного компонентов и частотную зависимость резистивного компонента, оценивали плотность вероятности и вычисляли значение теста Шапиро-Уилка. Для реактивного компонента деформации тест Шапиро-Уилка – 0,0568754, для резистивного компонента - 0,00700433, для частотной зависимости резистивного компонента – 0,0466939, что говорит об отсутствии нормальных распределений. Анализ показателей импульсной осцилометрии пациентов основной группы отражен в Рис. 26.

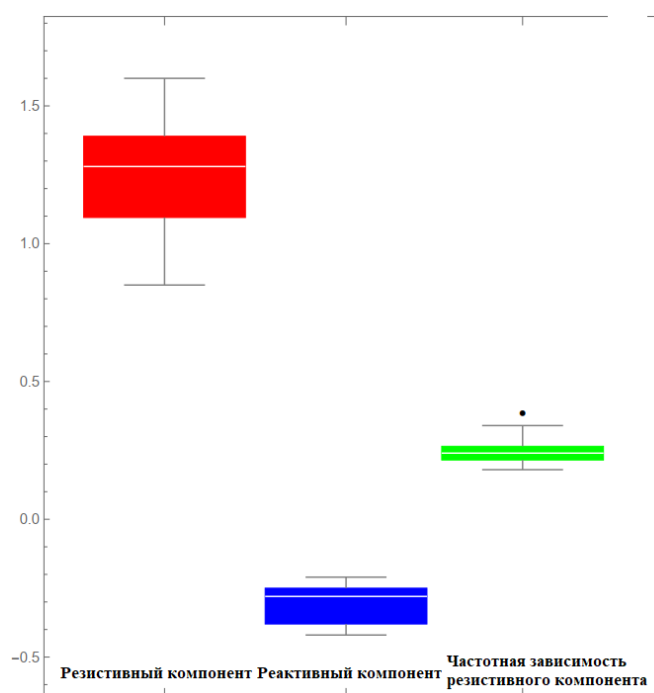


Рис. 26. Значение показателей импульсной осцилометрии у пациентов основной группы в предоперационном периоде

Для пациентов основной группы отмечались следующие значения показателей импульсной осцилометрии: медиана резистивного компонента  $Zrs$  ( $Rrs5$ ) = 1.28, IQR = 0.352 (Max значение = 1.6; Min значение = 0.85); медиана реактивного компонента  $Zrs$  ( $Xrs5$ ) = -0.24, IQR = 0.01 (Max значение = -0.21; Min значение = -0.42); медиана частотной зависимости резистивного компонента (ЧЗ  $Rs5-20$ ) = 0.24, IQR = 0.05 (Max значение = 0.39; Min значение = 0.18). Для выявленных у 21% пациентов основной группы нарушений функции внешнего дыхания было характерно изменение увеличение параметров резистивного компонента и частотной зависимости резистивного компонента, а также уменьшение показателей реактивного компонента, что говорит не только о снижении проходимости дыхательных путей, но и об измененных эластических свойствах легочной ткани, отражающихся в виде нарушения дыхательного цикла.

Данные результатов предоперационного обследования пациентов от 3 до 7 лет группы сравнения отражены в таблице 10.

Показания параметров импульсной осцилометрии пациентов группы  
сравнения в предоперационном периоде

Пациент	Возраст	Резистивный компонент Zrs (Rrs5). В норме* от 0,78 до 1,36	Реактивный компонент Zrs (Xrs5). В норме* от -0,61 до -0,32	Частотная зависимость резистивного компонента (ЧЗ Rs5-20). В норме* от 0,25 до 0,57
1	5	1,23	-0,29	0,21
2	4	1,1	-0,17	0,22
3	5	1,49	-0,28	0,19
4	6	1,6	-0,25	0,23
5	5	1,35	-0,29	0,21
6	5	0,9	-0,39	0,27
7	5	1,38	-0,42	0,26
8	4	1,59	-0,31	0,24
9	6	1,25	-0,29	0,24
10	5	1,32	-0,42	0,25
11	4	1,39	-0,31	0,22
12	6	0,85	-0,37	0,24
13	6	0,98	-0,21	0,22
14	5	1,29	-0,27	0,24
15	6	1,44	-0,28	0,27
16	6	1,28	-0,29	0,26
17	6	1,6	-0,25	0,19
18	5	1,21	-0,3	0,21
19	4	1,45	-0,27	0,18
20	5	0,98	-0,21	0,21
21	5	1,25	-0,28	0,22

У пациентов сравнительной группы отмечались нарушения дыхательной функции в 23% случаев. Характер и выраженность изменений соответствовали увеличению параметров резистивного компонента и частотной зависимости резистивного компонента, а также уменьшению показателей реактивного



компонента. Анализ показателей импульсной осцилометрии пациентов группы сравнения отражен на Рис. 27.

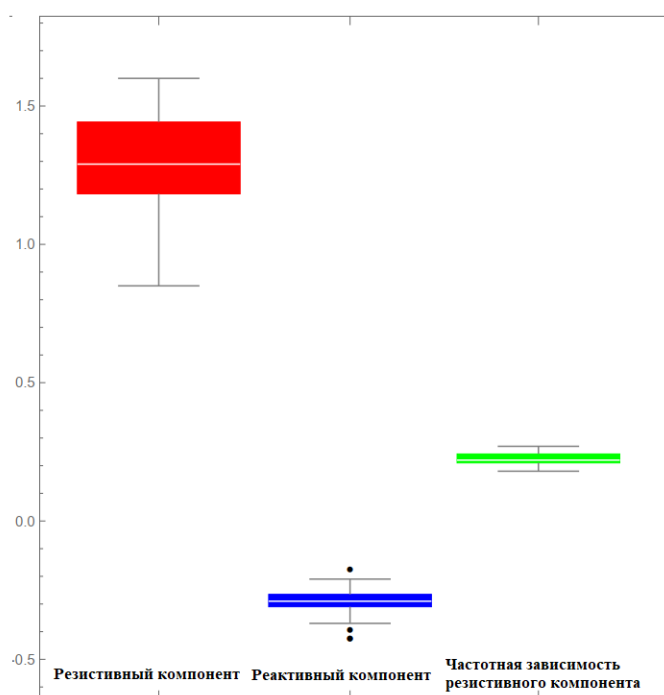


Рис. 27. Значение показателей импульсной осцилометрии для пациентов группы сравнения в предоперационном периоде

Для пациентов группы сравнения отмечались следующие значения показателей импульсной осцилометрии: медиана резистивного компонента  $Z_{rs}$  ( $R_{rs5}$ ) = 1.305, IQR = 0.29 (Max значение = 1.6; Min значение = 0.85); медиана реактивного компонента  $Z_{rs}$  ( $X_{rs5}$ ) = -0.29, IQR = 0.05 (Max значение = -0.17; Min значение = -0.42); медиана частотной зависимости резистивного компонента (ЧЗ  $R_{s5-20}$ ) = 0.23, IQR = 0.035 (Max значение = 0.27; Min значение = 0.18).

Сравнение показателей резистивного компонента, реактивного компонента и частотной зависимости резистивного компонента продемонстрировали отсутствие значимых различий для значений между пациентами основной и сравнительной групп ( $p < 0,05$ ).

Среднее значение общего дыхательного импеданса для пациентов основной группы в предоперационном периоде составило 9,6 (min- 6,7; max – 13,3). В сравнительной группе среднее значение дыхательного импеданса до операции

составило – 9,3 (min- 5,5; max – 13,3). Сравнение показателей общего дыхательного импеданса продемонстрировало отсутствие значимых различий для значений между пациентами основной и сравнительной групп ( $p>0,05$ ).

Проведённый сравнительный анализ жалоб пациентов и их законных представителей, результатов клинического обследования, данных лучевых исследований, результатов МРТ, показателей функции внешнего дыхания пациентов основной и сравнительной групп доказал однотипность показателей в предоперационном периоде.

## ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР

На базе ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в клинике патологии позвоночника и нейрохирургии (травматолого-ортопедическое отделение №2) выполнено обследование и лечение 100 детей с врожденным сколиозом, обусловленным односторонним боковым нарушением сегментации позвонков и синостозом ребер. Все дети были разделены на две клинические группы: в основную группу вошли 45 детей, которым проведена корригирующая торакопластика с имплантацией индивидуального реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора. В группу сравнения вошли 55 детей, которым выполнена корригирующая вертебротомия с коррекцией и стабилизацией деформации позвоночника многоопорной металлоконструкцией.

### 4.1. Особенности хирургического лечения пациентов основной группы

Всем пациентам основной группы выполняли расширяющую торакопластику с остеотомией реберного синостоза и установкой реберно-реберного или реберно-позвоночного дистрактора. Целью хирургического вмешательства являлась коррекция формы и увеличение размеров грудной клетки. Кроме того, при коррекции деформации грудной клетки осуществлялось опосредованное воздействие на величину локальной врожденной сколиотической дуги искривления и улучшение баланса туловища. Вариант металлоконструкции определяли на основании протяженности и уровня локализации бокового нарушения сегментации позвонков, а также вершины основной дуги деформации. У пациентов основной группы в 20% наблюдений (n=9) отмечали локализацию основной дуги искривления в грудопоясничном отделе, у 80% пациентов (n=36) дуга

локализовалась в грудном отделе позвоночника. Пациентам основной группы не выполняли корригирующих вмешательств на позвоночнике.

#### 4.1.1. Хирургическое лечение детей с врожденным сколиозом с использованием индивидуального реберно-реберного дистрактора

У пациентов с локализацией одностороннего бокового нарушения сегментации позвонков в грудном отделе позвоночника на фоне сопутствующего синостоза ребер выполняли расширяющую торакопластику с остеотомией реберного синостоза и постановкой реберно-реберного дистрактора. Хирургическое лечение выполняли в ходе одной сессии из одного дугообразного разреза. Одной из особенностей выполнения расширяющей торакопластики с последующей имплантацией реберно-реберного дистрактора являлась укладка пациента на операционном столе. Для подготовки к хирургическому вмешательству, в условиях общей анестезии, пациента укладывали на противоположный вогнутой стороне искривления бок, после чего хирургический стол наклоняли на  $60^{\circ}$  вперед, устанавливая при этом упор в области грудины, а таз фиксировали к операционному столу с помощью двух ремней шириной 10 см. После подготовки операционного поля, осуществляли дугообразный разрез, проходящий от паравертебральной области на уровне первого грудного позвонка с продолжением в каудальном направлении и огибанием края лопатки в сторону задней подмышечной линии. Особенностью выполнения скелетирования костных структур являлась необходимость формирования кожно-мышечного-фасциального комплекса тканей как в краниальном, так и в каудальном направлении, с целью последующего укрытия установленной металлоконструкции при послойном ушивании раны после выполнения хирургической коррекции (Рис. 28).

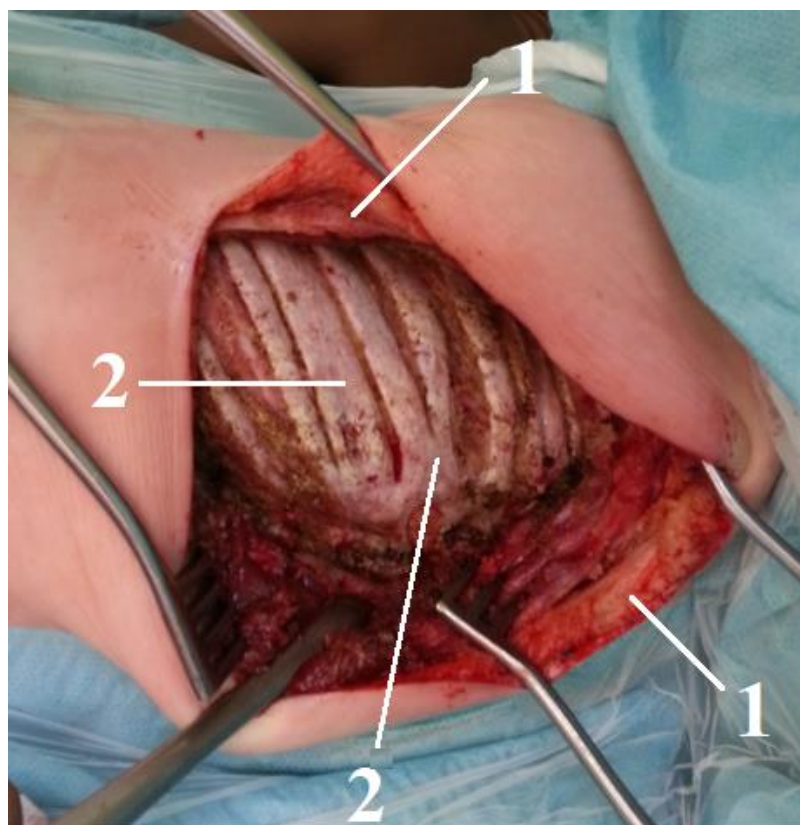


Рис. 28. Дугообразный разрез с формированием кожно-мышечно-фасциального комплекса тканей. Обозначения: 1 – сформированный кожно-мышечно-фасциальный комплекс тканей для дальнейшего укрытия металлоконструкции; 2 – реберный синостоз

Особенностью проведения данного этапа хирургического вмешательства являлась необходимость бережного сепарирования и мобилизации как внутреннего листка реберной надкостницы, так и комплекса внутригрудной фасции и париетальной плевры по внутренней поверхности ребер. Тщательное и бережное сепарирование на протяжении доступа необходимо с целью профилактики возникновения пневмоторакса в процессе выполнения доступа и последующей коррекции деформации грудной клетки. Благодаря четкому осуществлению данных манипуляций риск развития осложнений со стороны органов грудной клетки сводили к минимуму.

При наличии выраженного и протяженного реберного сращения выполняли остеотомию синостоза в продольном направлении, начиная от грудино-реберного края в сторону реберно-позвоночного сегмента, проводя ликвидацию всех костных

элементов и разбивая костные блоки, участвующие в формировании ригидной деформации. Особенность выполнения продольной остеотомии реберного синостоза заключалась в том, что в результате ее проведения формировались новые отдельные ребра. В ходе выполнения остеотомии реберного синостоза использовали высооборотистую хирургическую дрель (Рис. 29).

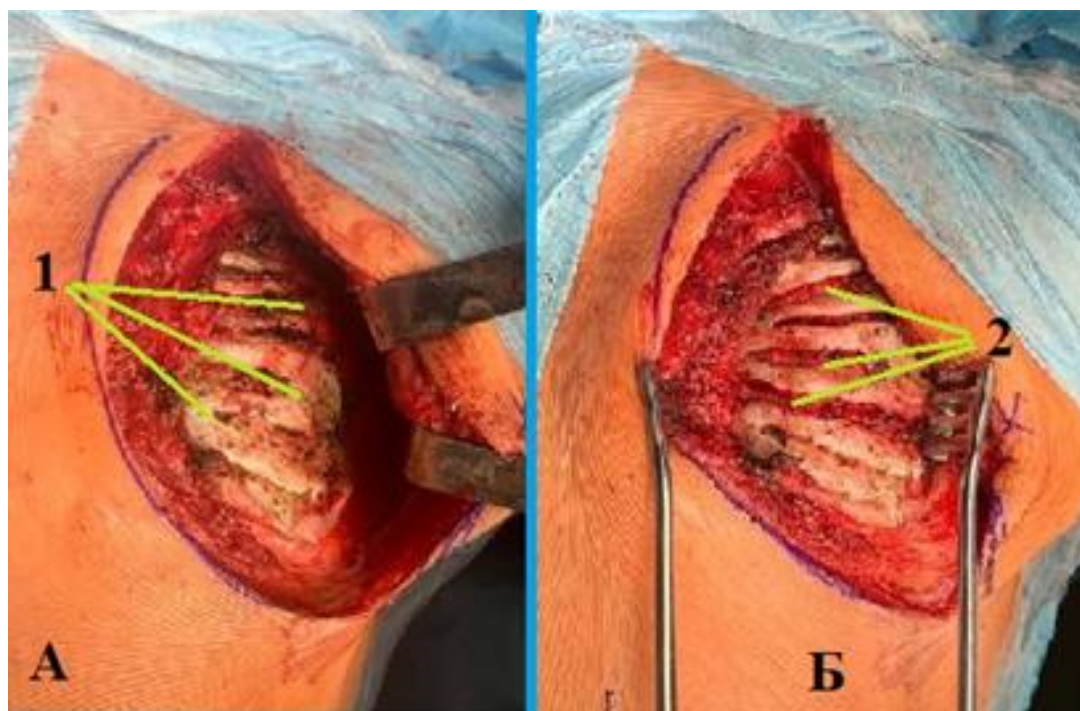


Рис. 29. А – внешний вид синостоза ребер. Б – Внешний вид после выполнения остеотомии синостоза ребер. Обозначения: 1 – зоны синостоза ребер; 2 – области выполнения остеотомии

Выполнение остеотомии реберного блока являлось еще одной особенностью хирургического лечения у пациентов основной группы и позволяло добиться увеличения гемиторакса, а также улучшения мобильности деформированной грудной клетки, за счет создания отдельных фрагментов ребер вместо одного единого костного блока, что в свою очередь необходимо для коррекции имеющегося искривления. По вогнутой стороне деформации на реберном каркасе выполняли формирование краниального и каудального захватов для ребер, с включением в них минимум двух соседних ребер, локализованных вне вершины деформации (выше и ниже). Очередной особенностью хирургического

вмешательства являлось циркулярное освобождение от надкостницы ребер в области имплантации захватов дистрактора, необходимое для профилактики повреждения париетального листка плевры. Фиксирующие элементы реберно-реберного дистрактора устанавливали по паравертебральной линии, при соединении которых формировались циркулярные реберные захваты. Особенностью проведения этого этапа хирургического вмешательства являлся тот момент, что для установки захвата использовали минимум 2 ребра, что снижало риск развития перелома ребер во время выполнения дистрагирующего маневра. После формирования краниального и каудального реберно-реберных захватов и их фиксации на ребрах с помощью внутренних гаек между созданными опорными комплексами осуществляли установку и монтаж пластины для дистракции. Краниальный и каудальный реберно-реберные захваты фиксировали к пластине с помощью внутренних гаек. Далее при помощи специального установочного инструментария выполняли коррекцию деформации грудной клетки путем передвижения подвижной пластины с опорой на сформированные реберно-реберные захваты (Рис. 30).

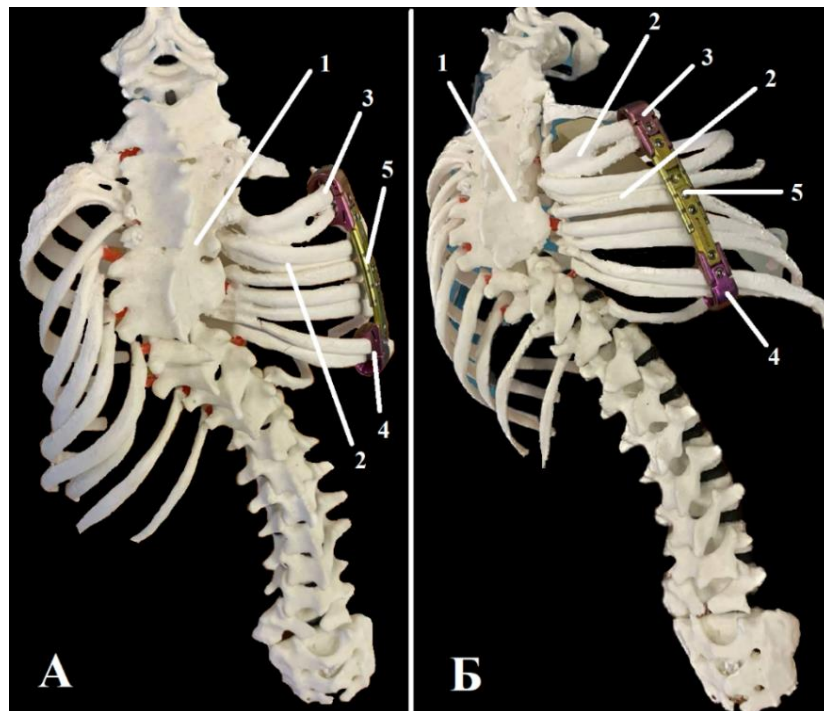


Рис. 30. Модель предоперационного планирования установки реберно-реберного дистрактора пациенту с диагнозом врожденный сколиоз при одностороннем

боковом несегментированном стержне и синостозе ребер. А – вид сзади. Б – вид сбоку. Обозначения: 1 – боковой несегментированный стержень в грудном отделе позвоночника; 2 – синостоз ребер; 3 – краниальный реберно-реберный захват; 4 – каудальный реберно-реберный захват; 5 – пластина для distraction

Особенностью проведения корригирующих манипуляций во время хирургического вмешательства у пациентов с односторонним боковым нарушением сегментации позвонков и синостозом ребер является то факт, что в связи с выраженной ригидностью врожденной деформации, с целью снижения риска перелома ребер и спонтанного разрыва париетального листка плевры, коррекцию выполняли медленно с интервалами ожидания 2-3 минуты между шагами distraction. В результате проведенных корригирующих манипуляций достигали увеличения межреберных промежутков в зоне остеотомии реберных синостозов, и, как следствие, получали увеличение объема грудной клетки. Опосредованно в процессе коррекции деформации грудной клетки наблюдалось уменьшение величины грудной сколиотической дуги. Для контроля положения реберно-реберного distraction, оценки величины достигнутой коррекции деформации, а также исключения повреждений париетальной плевры выполняли обзорную рентгенограмму органов грудной клетки в переднезадней проекции. Выполняли ревизию зоны хирургического вмешательства на предмет адекватности гемостаза и наличия инородных агентов. Осуществляли постановку раневого дренажа. Особенностью хирургического вмешательства пациентов основной группы является укрытие реберно-реберного distraction полнослойным кожно-мышечным лоскутом. Операционную рану послойно ушивали.



#### 4.1.2. Хирургическое лечение детей с врожденным сколиозом с использованием индивидуального реберно-позвоночного дистрактора

В случае локализации одностороннего бокового нарушения сегментации позвонков и синостоза ребер в нижнегрудном отделе позвоночника и зоне грудопоясничного перехода проводили коррекцию деформации грудной клетки и позвоночника путем установки реберно-позвоночной металлоконструкции (Рис. 31).

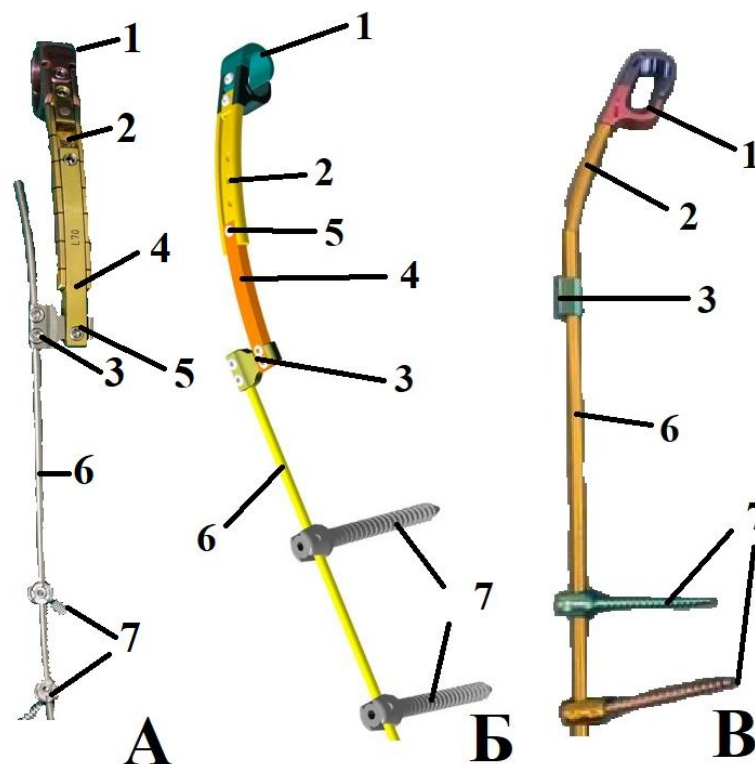


Рис. 31. Реберно-позвоночный дистрактор. А-вид спереди, Б- диагональный вид, В- вид сбоку. Обозначения: 1— реберно-реберный захват; 2-пластина для дистракции; 3- стержневой коннектор; 4- выдвижная часть пластины; 5- гайки для фиксации пластины; 6- стержень; 7 – транспедикулярные опорные элементы

Хирургическое лечение выполняли в ходе одной сессии из двух доступов. Одной из особенностей выполнения расширяющей торакопластики с последующей имплантацией реберно-позвоночного дистрактора являлась укладка пациента на операционном столе. Для подготовки к хирургическому вмешательству, в условиях

общей анестезии, пациента укладывали на противоположный вогнутой стороне искривления бок, после чего хирургический стол наклоняли на 60° вперед, устанавливая упор в области грудины, а таз фиксировали к операционному столу с помощью двух ремней шириной 10 см. После подготовки операционного поля, осуществляли дугообразный разрез огибающий угол лопатки, начало разреза приходилось от уровня Th1 позвонка в паравертебральной области с продолжением в каудальном направлении с огибанием угла лопатки. Далее послойно выделяли синостозированные участки ребер с формированием кожно-мышечно-фасциального комплекса мягких тканей для последующего закрытия металлоконструкции. С помощью изогнутого распатора и влажных тупферов отделяли надкостницу в зоне последующей установки реберно-реберного захвата. Тщательное скелетирование необходимо для сохранения целостности париетального листка плевры, что является важным этапом операции. В ходе вмешательства осуществляли формирование захвата на двух ребрах. Частота остеотомий реберного синостоза зависела от количества ребер в блоке. Второй хирургический доступ длиной 5-6 см выполняли линейным разрезом в проекции линии остистых отростков в поясничном отделе позвоночника, ниже зоны несегментированного стержня. Особенностью данного этапа хирургического лечения являлось выполнение скелетирования дорсальных костных структур позвонков только со стороны нарушения сегментации позвонков. На основании данных интраоперационной картины и рентгенологического контроля определяли зону постановки транспедикулярных опорных элементов. Костные каналы для установки транспедикулярных винтов в позвонках формировали при помощи продавливателя. Для проведения элементов реберно-позвоночного дистрактора между двумя разрезами тупым способом формировали субмускулярный канал для проведения стержня от реберно-реберного захвата к зоне установки транспедикулярных винтов. После завершения подготовительного этапа приступали к имплантации опорных элементов реберно-позвоночного дистрактора. На освобожденные от надкостницы ребра устанавливали сначала каудальную часть, а затем краниальную часть реберно-реберного захвата. При

помощи фиксирующих зажимов устанавливали пазы на захватах в корректное положение, после чего выполняли фиксацию захвата на ребрах при помощи двух внутренних гаек. В сформированные в позвонках костные каналы имплантировали транспедикулярные опорные элементы (Рис. 32).

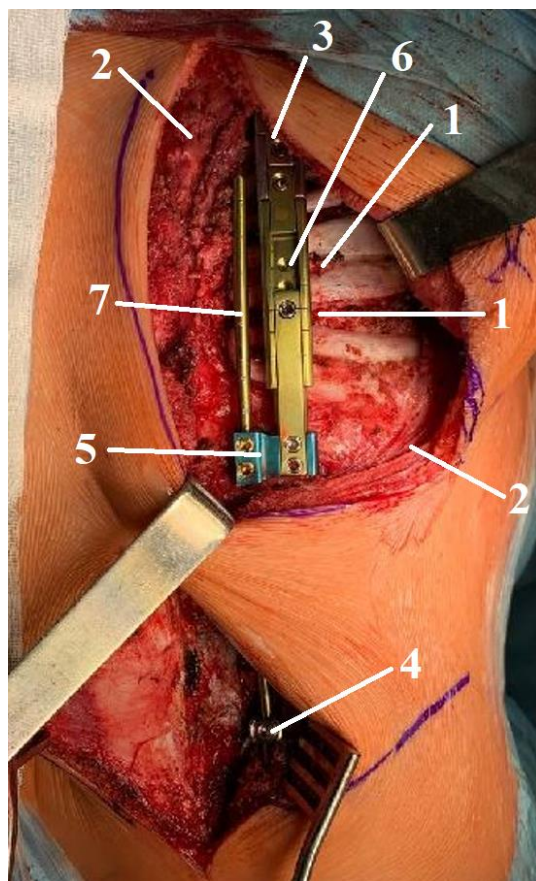


Рис. 32. – Область хирургического вмешательства после завершения имплантации дистрактора и коррекции деформации. Обозначения: 1 – зоны выполнения остеотомии реберного синостоза; 2 – полнослойный кожно-мышечный лоскут; 3 – область установки реберного захвата; 4 – область установки транспедикулярных опорных элементов; 5 – коннектор реберной системы; 6 – пластина для выполнения дистракции; 7 – запас стержня необходимый для выполнения этапных хирургических вмешательств

После рентгенологического контроля корректности положения опорных элементов металлоконструкции приступали к монтированию дистрагирующего устройства. Измеряли необходимую длину стержня, после чего формировали

изгибы на стержне в соответствии с нормальным сагиттальным профилем позвоночника. Очередной особенностью хирургического вмешательства являлся тот момент, что первоочередной стержень проводили в ранее сформированном субмускулярном канале, далее фиксировали каудальную часть в транспедикулярных опорных элементах при помощи гаек. В пазы реберного захвата устанавливали пластину для дистракции, которую фиксировали с помощью двух гаек. На каудальной части пластины устанавливали стержневой коннектор, фиксированный к пластине с помощью двух гаек. Очередной особенностью хирургического лечения являлось то, что для установки стержня в пазы коннектора операционный стол приводили в нулевое положение, после чего фиксировали стержень в коннекторе с помощью двух гаек. Стол возвращали в исходное положение. После установки реберно-позвоночного дистрактора переходили к выполнению корригирующего маневра вдоль металлоконструкции с целью увеличения объема гемиторакса и коррекции деформации позвоночника. Сегментарную дистракцию выполняли вдоль стержней и дистрагирующей пластины. Для уменьшения повреждающего эффекта от дистрагирующего маневра, оказывающего влияние на мягкие ткани грудной клетки и транспедикулярные опорные элементы, обусловленного высокой степенью ригидности врожденной деформации, коррекцию осуществляли медленно с одиночным шагом дистракции и промежутками ожидания 2-3 минуты для постепенного растяжения мягкотканых структур. В результате коррекции удавалось достичь изменения диастаза межреберных промежутков, ранее сформированных в процессе остеотомии реберных синостозов, и, как следствие, добиться увеличения объема грудной клетки. В ходе хирургического вмешательства отмечалось уменьшение величины основной дуги искривления в грудном отделе позвоночника.

Для оценки величины коррекции и контроля положения опорных элементов выполняли рентгенографии в процессе операции. Хирургическую сессию заканчивали дренированием зоны вмешательства по Редону и послойным ушиванием раны.

#### 4.1.3. Особенности этапного хирургического лечения пациентов основной группы

У пациентов основной группы исследования этапные хирургические вмешательства прежде всего направлены на коррекцию формы и размеров грудной клетки, и опосредованно на исправление основной дуги врожденной сколиотической деформации позвоночника. Этапное хирургическое лечение выполняли 1 раз в период от 6 до 9 месяцев с момента первого оперативного вмешательства. Выполнение этапных коррекций зависело от темпов роста ребенка и величины угла основной дуги врожденной деформации. За период наблюдения средняя величина прогрессирования деформации составила  $5,7^\circ$ . Количество выполненных этапных вмешательств у одного пациента в среднем составило 2,7. Имелся ряд особенностей техники проведения этапных хирургических вмешательств у пациентов основной группы. Так, для пациентов с ранее установленным реберно-реберным вариантом металлоконструкции distraction выполняли вдоль пластины. При реберно-позвоночной компоновке металлоконструкции distraction зависела от зоны отклонения позвоночного сегмента – если это был грудной отдел, то distraction осуществляли вдоль пластины, если это был поясничный отдел – вдоль стержня. В этом заключалась еще одна особенность проведения этапных операций. Для подготовки к хирургическому вмешательству, в условиях общей анестезии, пациента укладывали на противоположный вогнутой стороне искривления бок, после чего хирургический стол наклоняли на  $60^\circ$  вперед, устанавливая упор в области грудины, а таз фиксировали к операционному столу с помощью двух ремней шириной 10 см. После подготовки операционного поля, выполняли кожный разрез с частичным иссечением рубца в проекции расположения пластины для distraction и коннекторов. Послойно с помощью электрокоагуляции выделяли область установки имплантата с формированием полноценного кожно-мышечного лоскута, для последующего послойного ушивания раны. Выполнение этапных вмешательств у пациентов основной группы являлось менее травматичным и сопровождаются меньшей хирургической агрессией за счет сепарирования тканей

только в области пластины для дистракции и коннекторов, что являлось очередной особенностью хирургического лечения. В условиях этапной коррекции реберно-позвоночного дистрактора также выполняли сепарирование тканей в области установки пластины для дистракции и коннекторов, дополнительного выделения нижних опорных элементов не требовалось. Проведение дистрагирующего маневра у пациентов с реберно-реберной металлоконструкцией начинали с ослабления гаек, фиксирующих выдвижную часть дистрагирующей пластины. Постепенно выполняли дистрагирующий маневр, используя в качестве ориентиров изменения межреберного промежутка в зоне продольной остеотомии синостоза, уменьшение запаса стержня и величину достигнутой коррекции деформации позвоночника. В случае краевых сращений в зоне предыдущей продольной остеотомии реберного синостоза, выполняли повторную остеотомию с применением высокоскоростной дрели. Для снижения повреждающего эффекта от маневра дистракции на мягкие ткани и опорные элементы металлоконструкции, обусловленного высокой степенью ригидности врожденной деформации, коррекцию осуществляли медленно с одиночным шагом дистракции и промежутками ожидания 2-3 минуты. Применение этапного шага с промежутками ожидания являлось очередной особенностью хирургического вмешательства. Для оценки корректности положения элементов металлоконструкции и определения величины коррекции в ходе операции выполняли рентгенографию в переднезадней проекции. Проводили ревизию зоны хирургического вмешательства с целью выявления инородных тел, оценки гемостаза и целостности париетальной плевры. Ушивание раны выполняли послойно, наглухо, с тщательным закрытием металлоконструкции ранее сформированным лоскутом мягких тканей. Для контроля результатов хирургического лечения вмешательство заканчивали цифровой рентгенографией органов грудной клетки и позвоночника в двух проекциях.

#### 4.2. Особенности хирургического лечения пациентов группы сравнения

В группе сравнения пациентов (n=55), выполняли хирургическое вмешательство в объеме клиновидной вертебротомии на вершине врожденной деформации с последующей коррекцией и стабилизацией достигнутого результата многоопорной металлоконструкцией. Хирургическое вмешательство осуществляли из дорсального доступа. Основными задачами вмешательства являлись коррекция врожденной деформации позвоночника, улучшение баланса туловища, опосредованная нормализация формы и размеров грудной клетки. У пациентов группы сравнения не осуществляли корригирующие вмешательства на грудной клетке и в зоне синостоза ребер. Выбор варианта остеотомии зависел от протяженности одностороннего бокового блокирования тел позвонков и локализации вершины деформации, а также возраста пациента на момент хирургического лечения. В условиях общей анестезии пациента укладывали на живот. Кожный разрез выполняли линейно на протяжении основной дуги искривления в проекции линии остистых отростков. Длину кожного разреза определяли в предоперационном периоде на основании протяженности бокового несегментированного стержня, как правило включала в себя зону врожденной аномалии и на один позвоночно-двигательный сегмент выше в краниальном и ниже в каудальном направлении вне бокового нарушения сегментации позвонков. При планировании протяженности разреза исходили из принципа минимально допустимого включения позвоночно-двигательных сегментов в зону спондилодеза. Послойно выполняли скелетирование дорсальных костных структур на протяжении несегментированного стержня и прилегающих позвонков с двух сторон: остистые, поперечные и суставные отростки. Особенностью хирургического вмешательства являлось удаление надостной, межостистой и желтой связки с целью получения максимальной мобилизации дорсальных костных структур позвоночника. В связи с аномальной анатомией костных структур в зоне вмешательства, обусловленных нарушением сегментации боковых поверхностей тел позвонков, суставных и поперечных отростков, выполняли

тщательное сепарирование мягких тканей от костных структур, что являлось очередной особенностью хирургического лечения у пациентов сравнительной группы. После тщательного выделения дорсальных костных ориентиров позвоночника в тело вершинного позвонка через основание дуги устанавливали рентген-контрастную метку, после чего выполняли интраоперационную рентгенографию в переднезадней проекции, что в последующем позволяло определить зону планируемого выполнения вертебротомии. Следующим этапом выполняли в телах смежных позвонков формирование костных каналов для установки опорных элементов металлоконструкции. В случае аномальной узости костных структур и невозможности транспедикулярной фиксации, выполняли постановку ламинарных крючков (Рис. 33). Описанная последовательность хирургического вмешательства являлась очередной особенностью проведения хирургического лечения у пациентов сравнительной группы и необходима для корректного определения вершины деформации, обусловленной нарушением сегментации. Для оценки целостности костных каналов и корректности направления выполняли интраоперационную рентгенографию в переднезадней и боковой проекциях, предварительно в сформированные костные каналы устанавливали рентген-контрастные метки.

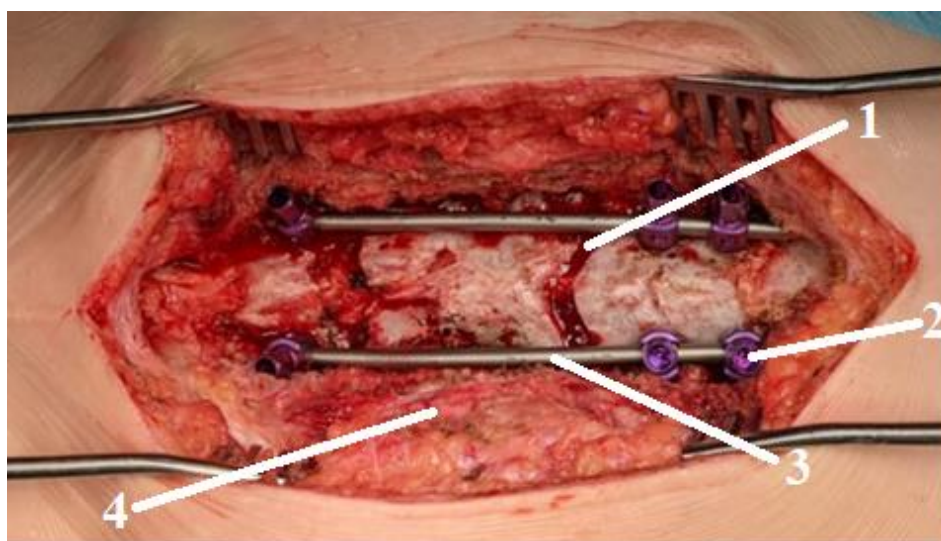


Рис. 33. Пациент С. 5 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. Состояние дорсальных



структур после выполнения клиновидной вертебротомии на вершине деформации и коррекции деформации позвоночника. Обозначения: 1- зона выполнения клиновидной вертебротомии на вершине деформации; 2- опорные элементы; 3- стержень для коррекции деформации позвоночника; 4- полнослойный кожно-мышечный комплекс для укрытия металлоконструкции

После выполнения рентгенологического контроля направления и положения элементов многоопорной спинальной металлоконструкции приступали к этапу корригирующей вертебротомии.

#### 4.2.1. Особенности выполнения корригирующих вертебротомий у пациентов младшей возрастной группы

После тщательного сепарирования мягких тканей выполняли удаление задних костных структур на вершине основной дуги искривления. Последовательно выходили на передние структуры тел позвонков, осуществляя кюретаж межпозвонкового диска на вершине выпуклой стороны деформации и частичную резекцию двух соседних позвонков относительно диска. Выполняли клиновидную резекцию частей тел верхне- и нижележащего позвонков относительно вершинного диска (Рис. 34). Обязательным и необходимым компонентом операции являлась остеотомия костного блока, входящего в несегментированный стержень, по вогнутой стороне искривления. Это являлось очередной особенностью проведения хирургического вмешательства и обеспечивало максимальную мобильность на вершине врожденного искривления.

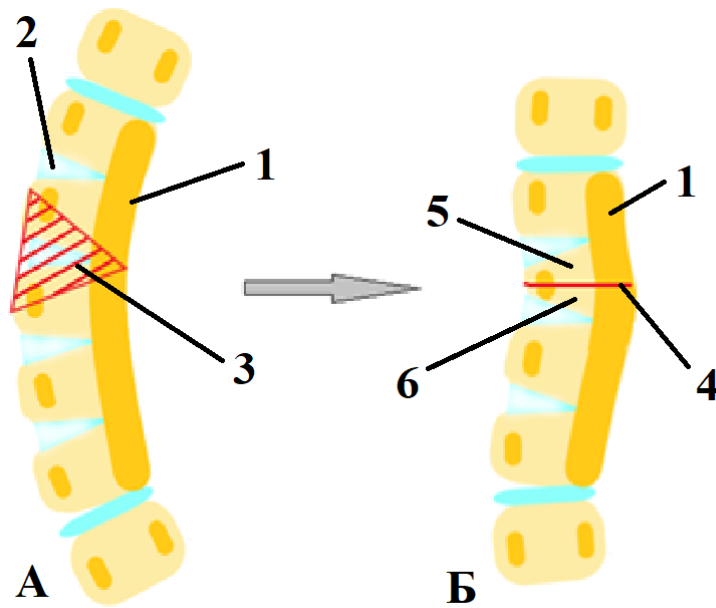


Рис. 34. Схематическое изображение клиновидной вертебротомии на вершине деформации при врожденном сколиозе на фоне одностороннего бокового несегментированного стержня и синостоза ребер. А- до операции, Б – после операции. Обозначения: 1- боковой несегментированный стержень; 2- сохранная часть межпозвонкового диска на противоположной несегментированному стержню стороне; 3- зона выполнения клиновидной вертебротомии с вершиной, обращенной в сторону несегментированного стержня; 4- зона вертебротомии после выполнения коррекции, достигнут корпорорез «bone to bone»; 5- краниальная костная пластинка; 6 – каудальная костная пластинка

Еще одной особенностью вмешательства является необходимость сохранения интактными краниальной и каудальных пластинок позвонков в зоне клиновидной вертебротомии, что необходимо для последующей эффективной коррекции и анатомически обоснованного корпорореза. Для выполнения корригирующего маневра в ранее сформированные костные каналы устанавливали транспедикулярные опорные элементы с двух сторон. Следующим этапом выполняли определение необходимой длины стержня, для этого использовали эластичный измеритель в ране, что позволяло наиболее точно определить длину стержня с учетом необходимости создания физиологических изгибов на стержне, что является очередной особенностью хирургического лечения. В опорные

элементы погружали стержень с фиксацией гайками. Выполняли последовательную сегментарную коррекцию врожденного сколиоза. Особенностью вмешательства являлась последовательность его выполнения. Первым этапом по выпуклой стороне искривления осуществляли контракцию, а затем по вогнутой стороне – дистракцию, что обеспечивало снижение риска развития неврологических нарушений и являлось особенностью проведения операции. Проведенные манипуляции позволяли добиться полноценной коррекции ригидной врожденной деформации позвоночника, а также предотвратить развитие вторичных деформаций в процессе роста ребенка. Интраоперационную рентгенографию позвоночника выполняли с целью оценки величины коррекции и правильности положения опорных элементов металлоконструкции.

С целью стабилизации достигнутого результата выполняли задний локальный спондилодез аутокостью на протяжении несегментированного стержня. Еще одной особенностью хирургического вмешательства являлось отсутствие необходимости дополнительного переднего корпороза аутокостью, так как его формирование достигалось за счет сохраненных краниальных и каудальных пластинок частично резецированных тел позвонков «bone to bone». Зону вмешательства дренировали по Редону, заканчивали хирургическую сессию послойным ушиванием раны.

#### 4.2.2. Особенности выполнения корригирующих вертебротомий у пациентов средней и старшей возрастных групп

Для пациентов школьного и старшего возраста нами был разработан способ коррекции врожденного сколиоза, обусловленного односторонним боковым нарушением сегментации тел позвонков и синостозом ребер. Разработанный метод хирургического лечения позволяет достичь коррекции тяжелой врожденной деформации только из дорсального доступа, заявка на патент РФ №2022106044 от 04.03.2022 г. Основными задачами разработанного метода хирургического лечения являются:

- полноценная коррекция врожденной деформации позвоночника;
- обеспечение стабильности результата лечения в процессе дальнейшего роста и развития ребенка.

Особенностью предложенного вмешательства являлось simultанное выполнение клиновидной остеотомии позвонка на вершине деформации и двухуровневой остеотомии на уровне несегментированного стержня в краниальном и каудальном направлении по вогнутой стороне искривления. Предложенный способ лечения сопровождался этапом выполнения костной пластики и являлся вариантом окончательной полноценной коррекции врожденной деформации путем установки многоопорной металлоконструкции (Рис. 35).

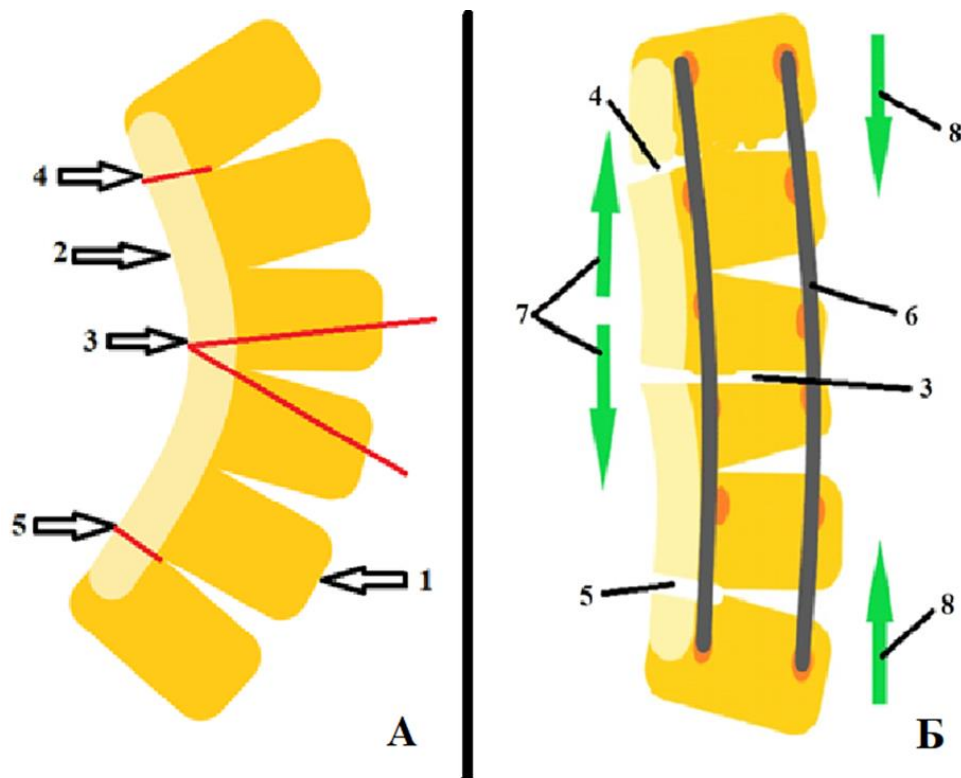


Рис. 35. А - схема прямой проекции позвоночника с врождённым сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне, Б - схема прямой проекции позвоночника после выполнения хирургического вмешательства. Обозначения: 1 – тело позвонка; 2 – область нарушения сегментации (боковой несегментированный стержень); 3 – вершина деформации, зона выполнения клиновидной остеотомии; 4 – зона остеотомии несегментированного стержня выше уровня вершины

деформации; 5 – зона остеотомии несегментированного стержня ниже уровня вершины деформации; 6 – металлоконструкция, зафиксированная в опорные элементы; 7- вектор сегментарной коррекции по вогнутой стороне (дистракция); 8- вектор сегментарной коррекции по выпуклой стороне (контракция)

В условиях общей анестезии пациента укладывали на живот. После подготовки операционного поля выполняли линейный разрез в проекции остистых отростков на протяжении основной дуги искривления. После тщательного сепарирования мягких тканей выполняли удаление задних костных структур на вершине основной дуги искривления. Последовательно выходили на передние структуры тел позвонков, осуществляя кюретаж межпозвонкового диска на вершине выпуклой стороны деформации и частичную резекцию двух соседних позвонков относительно диска. Выполняли клиновидную резекцию частей тел выше- и нижележащего позвонков относительно вершинного диска. Обязательным и необходимым компонентом операции являлась остеотомия костного блока, входящего в несегментированный стержень, по вогнутой стороне искривления (Рис. 33). Это являлось очередной особенностью проведения хирургического вмешательства и обеспечивало максимальную мобильность на вершине врожденного искривления. Проведение вмешательства требовало сохранения интактными краниальной и каудальной пластинок позвонков в зоне клиновидной вертебротомии, для последующей эффективной коррекции и анатомически обоснованного корпородеза. Далее на двух уровнях, выше и ниже вершины деформации выполняли остеотомии несегментированного стержня по вогнутой стороне деформации, что является очередной особенностью хирургического лечения, позволяющей добиться дополнительной мобильности вне вершины деформации (Рис. 33). Для выполнения корригирующего маневра в ранее сформированные костные каналы устанавливали транспедикулярные опорные элементы с двух сторон. Следующим этапом выполняли определение необходимой длины стержня, для этого использовали эластичный измеритель в ране, что позволяло наиболее точно определить длину стержня с учетом необходимости

создания физиологических изгибов на стержне, что является очередной особенностью хирургического лечения. В опорные элементы погружали стержень с фиксацией гайками. По вогнутой стороне выполняли последовательную сегментарную дистракцию, а по выпуклой стороне осуществляли сегментарную контракцию. Последовательное выполнение корригирующих маневров позволяет добиться исправления врожденной деформации позвоночника и достичь стабильности результата в процессе роста и развития ребенка. Применение исключительно дорсального доступа позволяет сократить время хирургического вмешательства, объем кровопотери и уменьшить травматичность лечения, что является особенностью хирургического вмешательства. Разработанный метод не подразумевает необходимости повторных хирургических вмешательств.

#### 4.3. Особенности послеоперационного ведения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер

Одной из особенностей подходов к лечению является то, что при поступлении пациентов для проведения хирургического лечения с первых суток пребывания врач методист лечебной-физической культуры начинал подготовку пациентов, а именно обучал родителей детей контролю выполнения упражнений, а также обучал правильному способу вертикализации ребенка.

В раннем послеоперационном периоде пациенты, включенные в исследование, в течение первых двух суток, находились в отделении интенсивной терапии для обеспечения круглосуточного наблюдения, проведения симптоматического лечения, адекватного объема анальгезии, динамического наблюдения и коррекции водно-электролитного баланса, нутритивной поддержки.

Особенностью послеоперационного ведения детей с врожденным сколиозом являлся тот факт, что восстановительное лечение начинается уже с момента полного пробуждения ребенка в отделении интенсивной терапии. Для профилактики развития кожных трофических нарушений, на фоне гиподинамии в

раннем послеоперационном периоде, осуществляли повороты пациента на бок и на живот на плоскости. С целью исключения развития застойных явлений в легких и улучшения вентиляционной функции дети на вторые сутки после операции начинали выполнение комплекса упражнений дыхательной гимнастики. Для предотвращения развития иммобилизационного синдрома активно-пассивно вертикализировали детей на 3-4 сутки после операции. Контрольное рентгенографическое исследование позвоночника выполняли в положении стоя в прямой и боковой проекции на 5-6 сутки после операции. Контрольную мультиспиральную компьютерную томографию выполняли на 9-10 сутки после операции. Смену послеоперационной повязки выполняли на вторые сутки послеоперационного периода, в случае активной экссудации ( $>50,0$  мл серозно-геморрагического отделяемого/сутки) перевязку выполняли без удаления дренажа. Показанием к удалению дренажа являлось снижение экссудации  $<50,0$  мл/сутки, а также изменение характера отделяемого от геморрагического к серозному, средний срок удаления дренажа 48 часов с момента проведения хирургического вмешательства.

В основной клинической группе корсетотерапию назначали при выписке и применяли с целью «разгрузки» внепозвоночных металлоконструкций у пациентов в возрасте от 24 до 84 месяцев. К особенностям применения корсетотерапии у пациентов, включенных в исследование, следует отнести необходимость применения жестких функционально-корректирующих корсетов, а также необходимость их коррекции не реже 2 раз в год. Пациентам сравнительной группы рекомендовали ношение функционально-корректирующего корсета, начиная с 5 суток после операции, что является особенностью послеоперационного ведения пациентов, а именно необходимостью корректирующего воздействия на сформированную противодугу и стабилизацию позвоночного столба в нижележащих отделах. Для пациентов младшей возрастной группы ношение функционального корсета необходимо для обеспечения стабильного течения послеоперационного периода и профилактики дестабилизации многоопорной металлоконструкции, что также является отличительной особенностью лечения.

Динамическое наблюдение за пациентами в течение первых трех лет после операции осуществляли каждые 6 месяцев, цифровую рентгенографию позвоночника выполняли в положении стоя в прямой и боковой проекции с целью оценки степени коррекции деформации и наличия признаков нарушения целостности и положения элементов металлоконструкции. На протяжении первых трех лет наблюдения после хирургического лечения мультиспиральную компьютерную томографию позвоночника выполняли не чаще 1 раза в 12 месяцев с целью оценки темпов формирования и состояния дорсального костного блока. Через 3 года после операции частота наблюдения пациентов сохранялась той же - 1 раз в 12 месяцев, при каждом визите пациенту выполняли рентгенограмму позвоночника стоя в прямой и боковой проекциях.

Всем пациентам обеих групп, включенных в исследование, проводилось консервативное лечение с использованием допустимых упражнений лечебной физкультуры с целью профилактики гиподинамии, физического и психомоторного развития ребенка. Особое значение придавалось упражнениям дыхательной гимнастики. Вертикальная нагрузка на позвоночник была дозированной.



## СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ СКОЛИОЗОМ ПРИ ОДНОСТОРОННЕМ БОКОВОМ НАРУШЕНИИ СЕГМЕНТАЦИИ ПОЗВОНКОВ И СИНОСТОЗЕ РЕБЕР

Вопрос хирургического лечения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер остается актуальной и нерешённой до конца проблемой отечественной медицины. Выраженность и ригидность искривления, неуклонное и бурное прогрессирование, нарушение функции дыхания обуславливают сложность в выборе тактики ведения данных пациентов. Фиксация большого количества позвоночно-двигательных сегментов в грудном отделе позвоночника у пациентов младшей возрастной группы оказывает отрицательное воздействие на органокомплекс грудной клетки, как и интактный прогрессирующий врожденный сколиоз. У пациентов младшей возрастной группы выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией реберно-реберного и реберно-позвоночного дистрактора сопряжено как с необходимостью этапных коррекций деформации, так и высокими рисками развития осложнений, которые зачастую требуют повторных хирургических вмешательств. Актуальным на сегодняшний день является поиск абсолютных показаний к выбору тактики хирургического лечения.

К основным целям хирургического лечения детей с врожденным сколиозом относят отсутствие искривления позвоночного столба к моменту окончания костного роста, создание оптимальных условий для роста и развития легких, стабилизацию остаточной деформации и предотвращение ее прогрессирования, достижение баланса туловища путем восстановления сагиттального и фронтального профилей к показателям, близким к физиологическим, предотвращение развития неврологического дефицита.

Сравнительный анализ выполняли на основании результатов клинического и инструментального обследования (МСКТ, цифровые рентгенограммы, импульсная

осцилометрия) для пациентов основной и контрольной групп. Статистический анализ полученных данных осуществляли в программе Wolfram Mathematica 11.0.

Медиана возраста пациентов первой группы на момент начала хирургического лечения составляет 5 лет IQR-4 (min -2 года; max – 12 лет). Во второй группе Me возраста 7 лет, IQR -6 лет 9 мес. (min -3 года; max – 17 лет). На Рис. 36 отражено распределение пациентов с учетом возраста на момент начала хирургического лечения и клинической группы исследования.

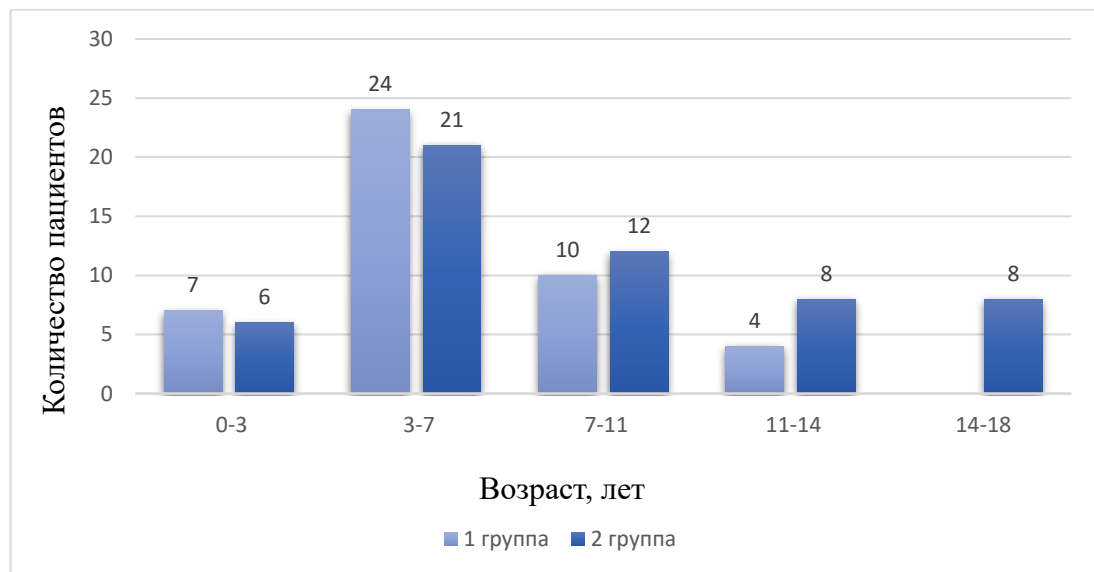


Рис. 36. Возраст пациентов на момент начала хирургического лечения

Медиана величины основной сколиотической дуги у пациентов основной группы до операции составила 63°, IQR-25 (min – 30°, max – 90°), для пациентов сравнительной группы значение медианы до операции - 62°, IQR –19,5 (min – 43°, max – 105°). Выявленные различия в величине сколиотической деформации у пациентов основной и сравнительной групп являются статистически не значимыми  $p < 0,05$ , что позволяет провести сравнительный анализ результатов хирургической коррекции сколиотического компонента деформации.

Медиана кифоза у пациентов основной группы до хирургического лечения 23°, IQR –6,25 (min – 14°, max – 38°). У пациентов сравнительной группы медиана кифоза равна 23° IQR –6,75 (min – 6°, max – 32°). Выявленные различия в величине кифотической деформации у пациентов основной и сравнительной групп являются

статистически не значимыми  $p < 0,05$ , что позволяет провести сравнительный анализ результатов хирургической коррекции кифотического компонента деформации.

В ходе сравнительного статистического анализа показателей возраста пациентов, величины сколиотической деформации и кифоза до хирургического лечения в первой и второй группах статистически достоверной разницы не было выявлено ( $p < 0,05$ ). Можно сделать заключение, что в первой и второй группах анализируемые данные до начала хирургического лечения демонстрируют близкую идентичность, это позволяет провести корректный сравнительный анализ параметров научного интереса и объективно оценить влияние выбранного метода хирургического лечения. Однако, для получения объективных данных сравнительного анализа влияния применяемых методов хирургического лечения на изменение функции внешнего дыхания и объема легких нами был выделен возрастной диапазон, включающий пациентов старше 3 лет и младше 7 лет, в первой группе  $n=24$ , во второй группе  $n=21$ . Выделение группы пациентов произведено для выявления динамического изменения объема легких на основании анализа 3D КТ-волюмометрии, а также оценки функции внешнего дыхания на основании динамики показателей импульсной осцилометрии. Необходимость выделения возрастного диапазона обоснована анатомо-физиологическими особенностями детского организма, в частности, наиболее интенсивный рост легких идет до 8 лет. Широкий разброс показателей волюмометрии легких от 313,0 до 2180,0 см<sup>3</sup> в норме также делает невозможным сравнение динамики у пациента раннего детского возраста и старшего школьного. Выявление эффективности расширяющей торакопластики наиболее показательно именно в диапазоне от 3 до 7 лет.

## 5.1. Сравнительный анализ результатов коррекции сколиотического и кифотического компонентов деформации

Анализ количества выполненных хирургических вмешательств у пациентов основной группы демонстрирует среднее значение  $5,9 \pm 2,5$  (min 2; max 12), для пациентов группы сравнения среднее значение количества выполненных операций  $2,1 \pm 0,8$  (min 1; max 4).

Медиана сколиотического компонента деформации после хирургического лечения у пациентов основной группы составила  $50^\circ$ , IQR  $29,5$  (min  $-10^\circ$ ; max  $-75^\circ$ ). Процент коррекции сколиотической деформации в первой группе -  $20,7\%$  ( $p < 0,05$ ). Для пациентов группы сравнения медиана сколиотического компонента деформации после хирургического лечения составила  $22^\circ$ , IQR  $-17,5$  (min  $-2^\circ$ ; max  $-48^\circ$ ). Процент коррекции сколиоза во второй группе -  $64,5\%$  ( $p < 0,05$ ). Динамика изменений сколиотического компонента деформации после хирургического лечения отражена на Рис. 37.

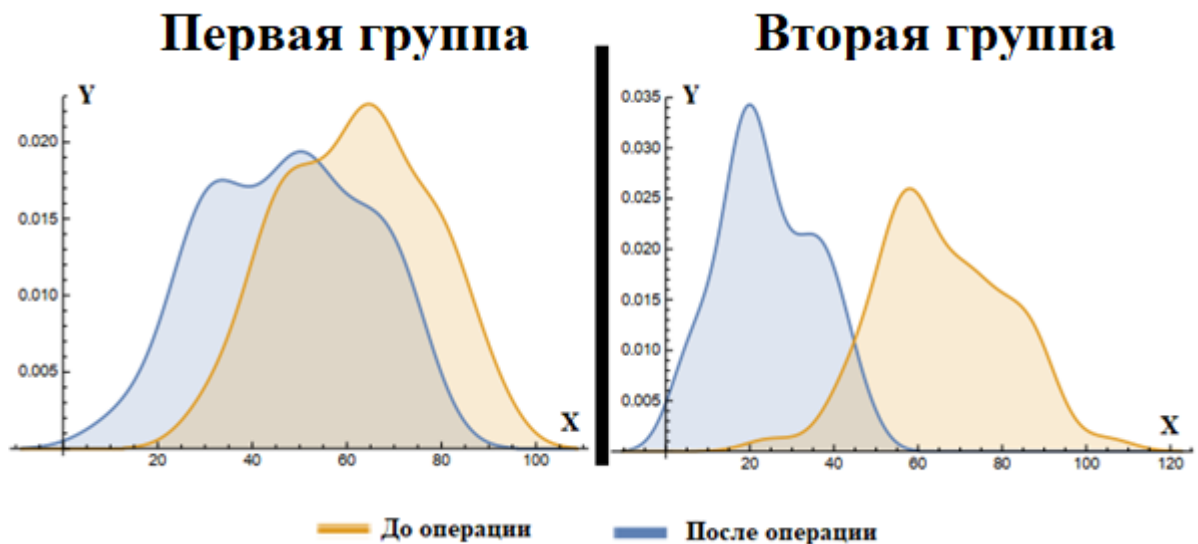


Рис. 37 Динамика изменений сколиоза в процессе хирургического лечения. Обозначения: X – градусы по Кобб; Y – частота возникновения признака

Медиана величины кифоза у пациентов основной группы после окончания хирургического лечения составила  $26^\circ$  IQR  $6^\circ$  (min  $18^\circ$ ; max  $36^\circ$ ), а процент

коррекции кифоза - 13% ( $p < 0,05$ ). Для пациентов сравнительной группы Me кифоза в послеоперационном периоде составила  $28^{\circ}$  IQR  $4^{\circ}$  (min  $14^{\circ}$ ; max  $36^{\circ}$ ), коррекция - 21% ( $p < 0,05$ ). Динамика изменений кифотического компонента деформации после хирургического лечения отражена на Рис. 38.

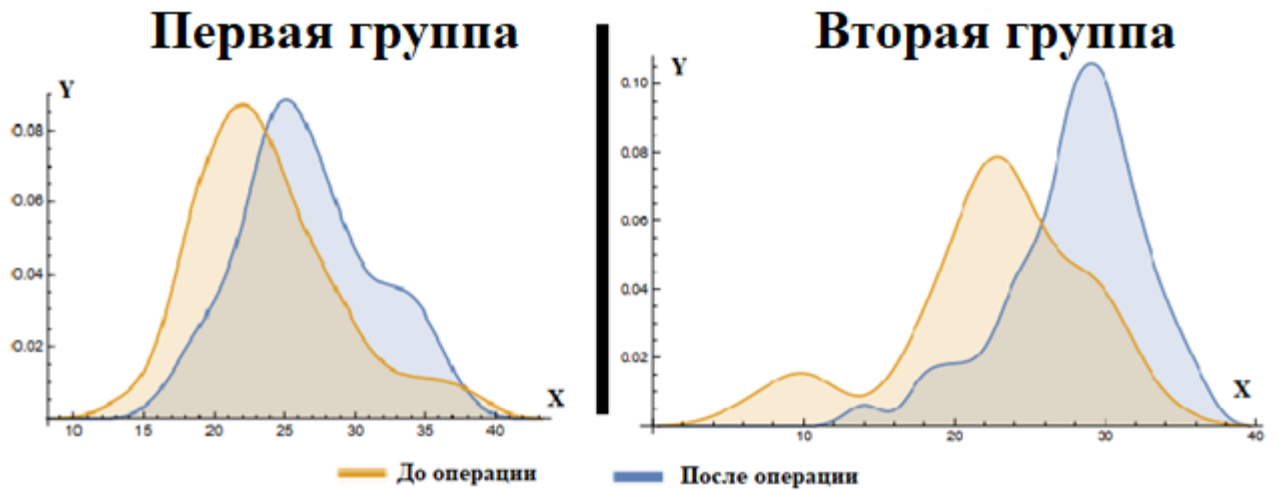


Рис. 38. Динамика изменений кифоза в процессе хирургического лечения. Обозначения: X – градусы по Кобб; Y – частота возникновения признака

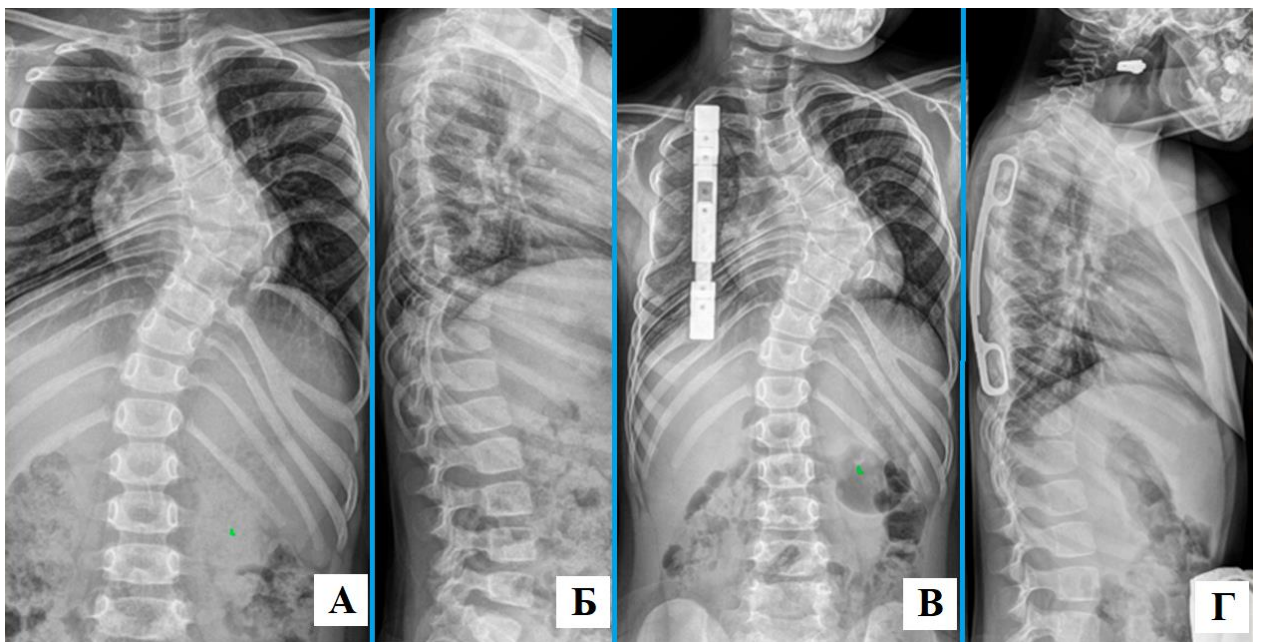


Рис 39. Рентгенограммы пациента В. (5 лет) с диагнозом врожденный сколиоз при одностороннем несегментированном боковом стержне Th4-Th8 и синостозе ребер. Рентгенограмма позвоночника в прямой (А) и боковой (Б) проекции до проведения хирургического лечения; рентгенограммы позвоночника в прямой (В) и боковой

(Г) проекции после выполнения расширяющей торакопластики с применением реберно-реберного дистрактора

Отображенный на Рис. 39 клинический пример демонстрирует результат хирургического лечения пациента основной группы. Пациенту выполнена расширяющая торакопластика с остеотомией реберного синостоза и имплантацией реберно-реберного дистрактора. Достигнута стабилизация сколиотического компонента деформации.

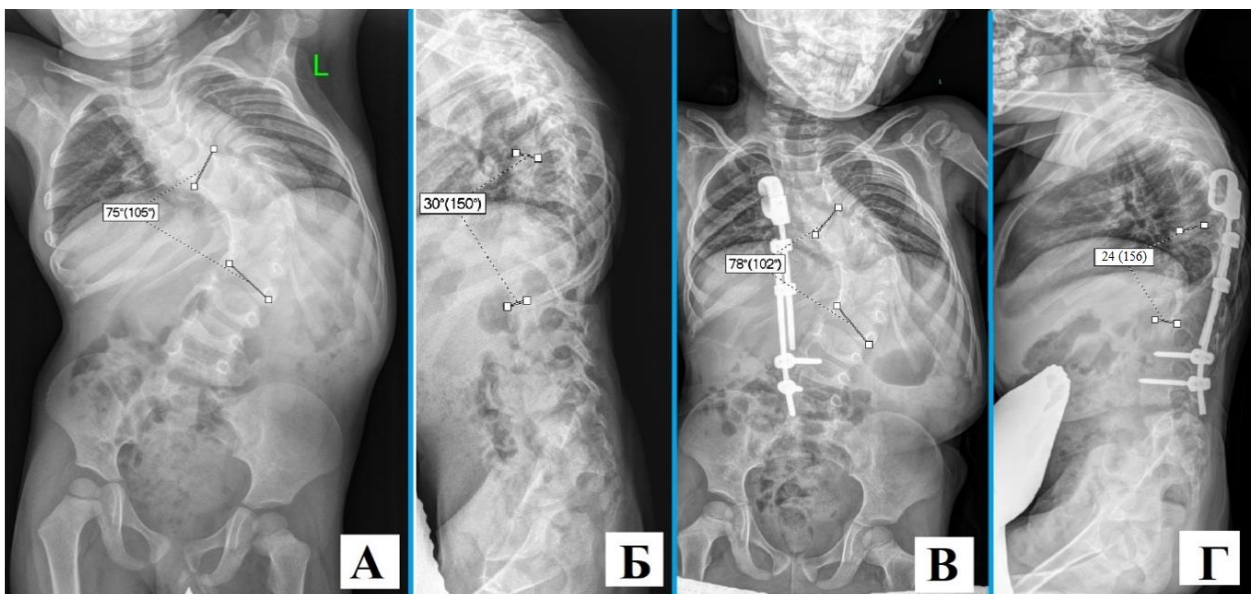


Рис. 40. Рентгенограммы пациента О. (6 лет) с диагнозом врожденный сколиоз при одностороннем несегментированном боковом стержне Th4-Th12 и синостозе ребер. Рентгенограмма позвоночника в прямой (А) и боковой (Б) проекции до проведения хирургического лечения; рентгенограммы позвоночника в прямой (В) и боковой (Г) проекции после выполнения расширяющей торакопластики с применением реберно-позвоночного дистрактора

Представленный на Рис. 40. клинический пример демонстрирует результат хирургического лечения пациента основной группы. Пациенту выполнена расширяющая торакопластика с остеотомией реберного синостоза и имплантацией реберно-позвоночного дистрактора. Достигнута стабилизация сколиотического



компонента деформации, в сагиттальном профиле отмечено уменьшение грудного кифоза.

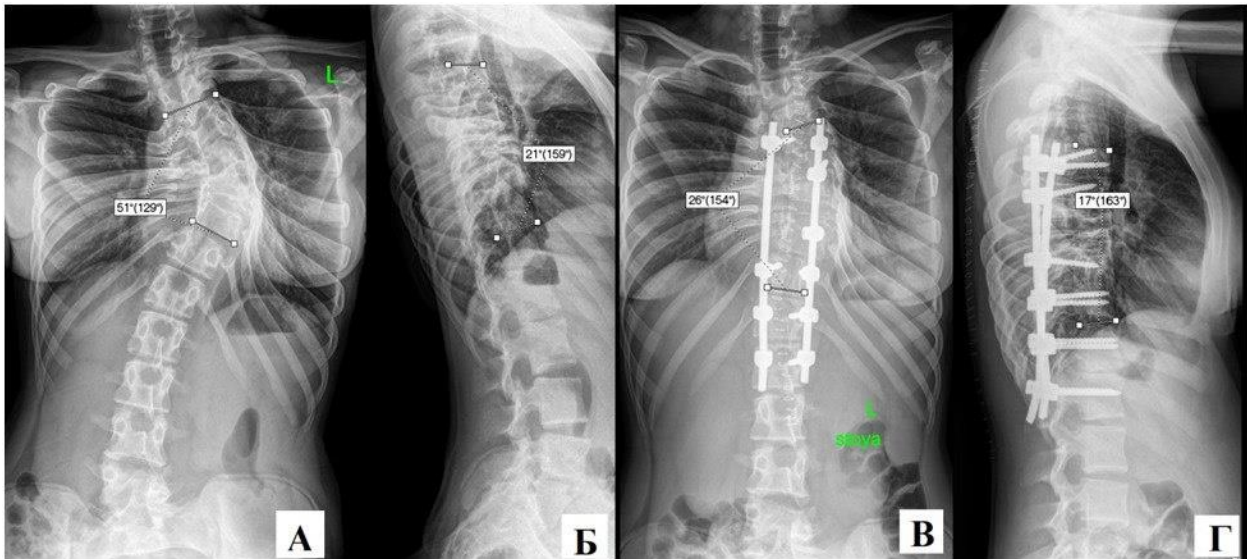


Рис. 41. Пациентка Г., 12 лет. Диагноз врожденный сколиоз при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. Рентгенограмма позвоночника в прямой (А) и боковой (Б) проекции до проведения хирургического лечения; рентгенограммы позвоночника в прямой (В) и боковой (Г) проекции после выполнения клиновидной вертебротомии на вершине несегментированного стержня, коррекции и стабилизации деформации многоопорной дорсальной системой

Представленный на Рис. 41 пример отражает результат лечения пациента группы сравнения с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер путем выполнения клиновидной остеотомии на вершине деформации с последующей коррекцией и стабилизацией деформации многоопорной спинальной системой. В ходе хирургического лечения достигнута коррекция сколиотического компонента деформации на 49% и кифоза на 19%, а также обеспечена стабилизация достигнутого результата.

В ходе проведенного исследования отмечалось, что процент коррекции сколиотического компонента деформации у пациентов в основной группе составил

20,7%, тогда как в группе сравнения 64,5%, процент коррекции кифотического компонента у пациентов основной группы составил 13%, у пациентов сравнительной группы - 21%. При сравнении полученных показателей отмечалась статистически достоверная разница ( $p < 0,05$ ) большей коррекции у пациентов группы сравнения.

При анализе послеоперационного катамнеза выявлено стабильное течение заболевания у пациентов группы сравнения, в то время как у пациентов основной группы отмечается замедление темпов прогрессирования. При оценке отдаленных результатов лечения (в сроки от 1,5 до 9 лет) была отмечена потеря коррекции у 7 пациентов основной группы в пределах  $10-15^\circ$  в связи с грубым нарушением ортопедического режима и продолжающимся костным ростом, у 2 пациентов группы сравнения отмечалась дестабилизация металлоконструкции без потери коррекции в связи с большим потенциалом роста и активным набором массы тела. Однако отдаленные результаты наблюдения демонстрируют что выявленные состояния не сказались существенно на результатах лечения, в связи со своевременным восстановлением стабильности металлоконструкции и коррекцией деформации позвоночника.

## 5.2. Сравнительный анализ влияния хирургического лечения на объем легких

Анализ значений объема легких по данным КТ волюмометрии показывает, что Медиана общего объема легочной ткани после хирургического вмешательства у пациентов основной группы составила  $970,5 \text{ см}^3$ , IQR-369,675 (min-500,2; max - 1360,6). Медиана общего объема легких у пациентов сравнительной группы составила  $919,4 \text{ см}^3$ , IQR-467,9 (min-451,3; max - 1591,2). При сравнении результатов у пациентов основной группы отмечалось увеличение объема легочной ткани через 6 месяцев после лечения на 21% от исходного объема легких, тогда как у пациентов группы сравнения увеличение объема составило 27% ( $p < 0,05$ ). Динамика изменений общего объема легких, а также объема правого и левого легкого у пациентов основной и сравнительной групп отражена на Рис. 42.



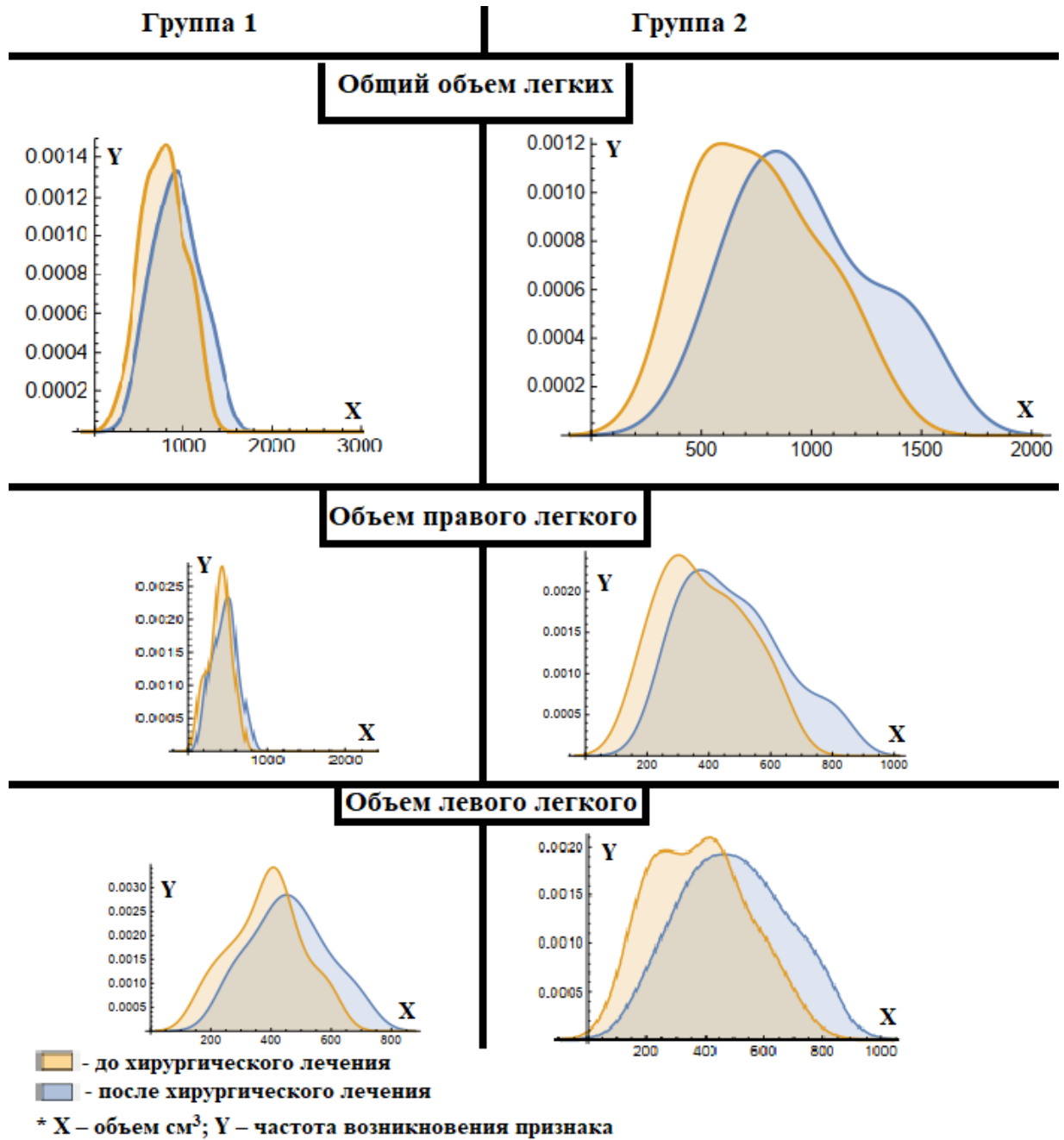


Рис. 42. Динамика изменения объема легких в процессе лечения

В ходе исследования выполнили корреляционный анализ значений общего объема легких к объемам правого и левого легкого, угла сколиотического и кифотического компонентов деформации, количества позвонков в несегментированном стержне в послеоперационном периоде для пациентов основной группы (Таблица 11).

Анализ корреляции пациентов основной группы

Первая группа	Общий объем легких	Объем правого легкого	Объем левого легкого	Кол-во позвонков	Сколиоз	Кифоз
Общий объем легких	1,00	0,37	0,41	0,23	0,11	-0,33
Объем правого легкого	0,37	1,00	0,54	0,23	-0,08	-0,18
Объем левого легкого	0,41	0,54	1,00	0,21	0,34	-0,29
Кол-во позвонков	0,23	0,23	0,21	1,00	0,49	-0,02
Сколиоз	0,11	-0,08	-0,08	0,49	1,00	-0,08
Кифоз	-0,33	-0,18	-0,29	-0,02	-0,08	1,00

Анализ данных, представленных в таблице 11, продемонстрировал, что высокая положительная связь характерна для значения объемов правого и левого легкого, что может объясняться компенсаторными механизмами. Средняя положительная связь прослеживалась между значениями общего объема легких с показателями правого и левого легкого, а также величиной сколиотической деформации и количеством позвонков, вовлеченных в процесс. Слабая положительная связь имела место между общим объемом легких и количеством позвонков в несегментированном стержне, величиной сколиоза и общим объемом. Средняя отрицательная корреляция прослеживалась между величиной кифотического компонента деформации и общим объемом легких. Слабая отрицательная связь отмечалась между значениями правого и левого легкого и величиной сколиоза.

Результаты корреляционного анализа значений общего объема легких к объемам правого и левого легкого, углу сколиотического и кифотического компонентов деформации, количеству позвонков в несегментированном стержне в послеоперационном периоде для пациентов группы сравнения представлены в таблице 12.

Таблица 12

## Анализ корреляции пациентов группы сравнения

Вторая группа	Общий объем легких	Объем правого легкого	Объем левого легкого	Кол-во позвонков	Сколиоз	Кифоз
Общий объем легких	1,00	0,36	0,39	0,14	0,21	0,11
Объем правого легкого	0,36	1,00	0,53	0,14	0,23	-0,12
Объем левого легкого	0,39	0,53	1,00	0,34	0,19	-0,23
Кол-во позвонков	0,14	0,14	0,34	1,00	0,74	-0,15
Сколиоз	0,21	0,23	0,19	0,74	1,00	-0,15
Кифоз	0,11	-0,12	-0,23	-0,15	-0,15	1,00

При анализе данных группы сравнения, представленных в таблице 12, выявлено, что у пациентов отмечалась высокая положительная связь для значения объемов правого и левого легкого. Слабая положительная связь прослеживалась между значениями общего объема легких с показателями правого и левого легкого, а также величиной сколиотической деформации и количеством позвонков, вовлеченных в процесс. Слабая положительная связь имела между общим объемом легких и количеством позвонков в несегментированном стержне,

величиной сколиоза и общим объемом. Слабая положительная связь прослеживалась между величиной кифотического компонента деформации и общим объемом легких. Слабая отрицательная связь отмечалась между значениями величины кифоза и количеством позвонков в несегментированном стержне, а также величиной сколиоза и кифоза.

Отраженные в таблице 11 и 12 данные позволяют заключить, что для детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер характерна высокая степень корреляции между значениями объемов правого и левого легкого в обеих группах, что мы связываем с включением физиологических компенсаторных механизмов. В основной и сравнительной группах выявлена слабая связь между общим объемом легких и количеством позвонков вовлеченных в несегментированный стержень, что можно интерпретировать как дополнительный аргумент в пользу важности функционального исследования органов дыхания.

### 5.3. Сравнительный анализ влияния хирургического лечения на функцию внешнего дыхания

Анализ функциональных результатов импульсной осцилометрии у пациентов основной группы показывает значение медианы резистивного компонента 1,01, IQR-0,378, Me реактивного компонента -0,15, IQR-0,09, Me частотной зависимости резистивного компонента 0,12, IQR 0,05. Значение функциональных показателей у пациентов группы сравнения в случае резистивного компонента Me-1,03, IQR-0,42, реактивный компонент Me-0,14, IQR 0,07, частотная зависимость резистивного компонента Me-0,12, IQR 0,04. Динамика изменения показателей отражена на Рис. 43.

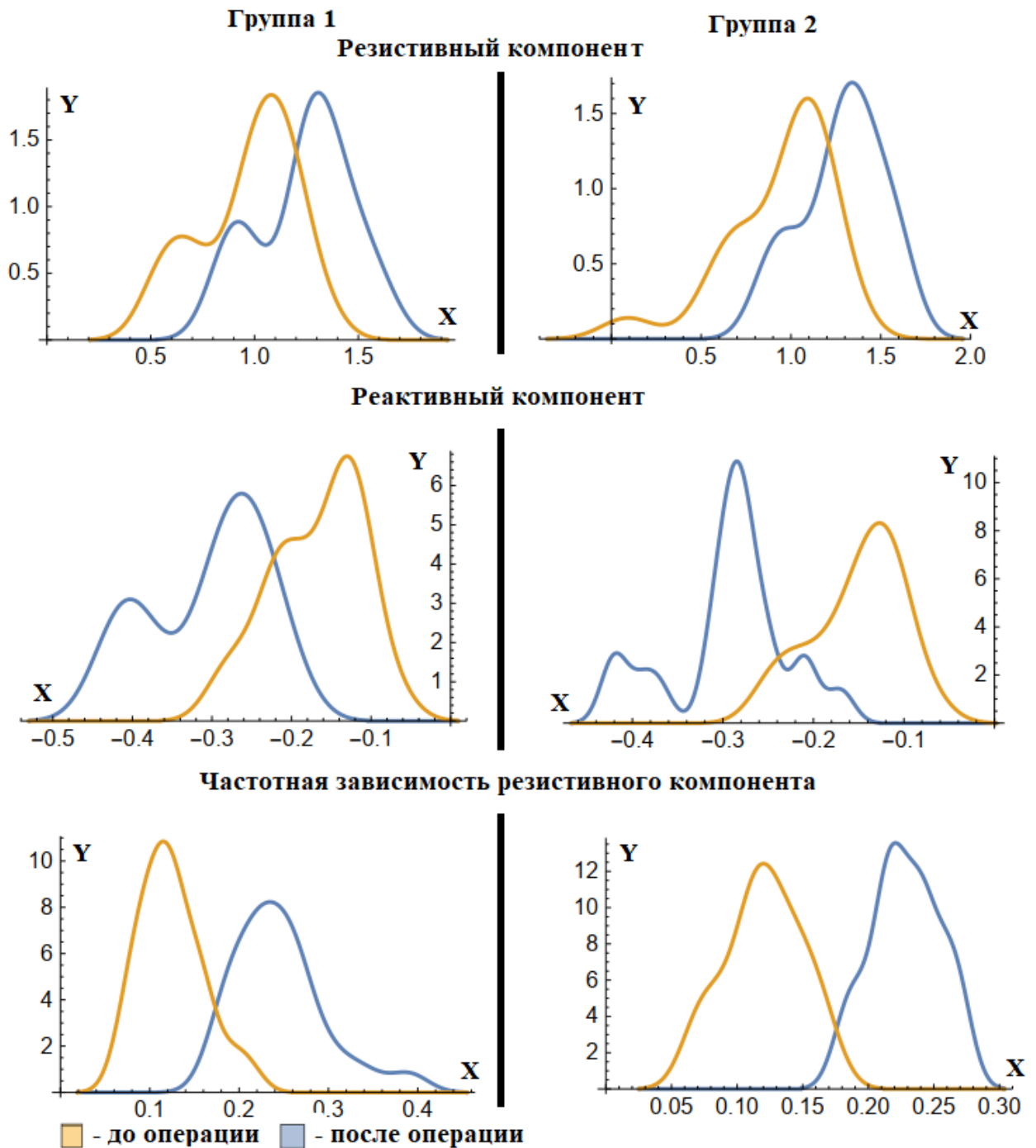


Рис. 43. Динамика изменения показателей импульсной осцилометрии в процессе лечения

При анализе изменений показателей в динамике отмечалось, что в основной группе резистивный компонент улучшился на 21,1%, реактивный компонент на 46,4%, а частотная зависимость резистивного компонента на 50%, однако в группе сравнения отмечались схожие изменения, а именно улучшение показателей

реактивного компонента на 21,1%, резистивного компонента на 50,9% и частотной зависимости реактивного компонента на 46,7%.

Показатель общего дыхательного импеданса в послеоперационном периоде для пациентов основной группы составил 5,3 (min- 2,3; max – 8,8). В группе сравнения среднее значение дыхательного импеданса после операции составило – 4,9 (min- 2,3; max – 7,9). Анализ показателей продемонстрировал, что в основной группе процент улучшения общего дыхательного импеданса составило 44,8%, в то время как в группе сравнения 47,3%. Сравнение показателей общего дыхательного импеданса в послеоперационном периоде продемонстрировало отсутствие значимых различий для пациентов основной и сравнительной групп ( $p < 0,05$ ).

#### 5.4. Анализ осложнений хирургического лечения

В ходе проведенного исследования у 25% пациентов ( $n=25$ ) обеих групп возникли ортопедические и неврологические осложнения. В первой группе осложнения возникли у 16 пациентов (35,6%). Во второй группе осложнения наблюдались у 9 больных (16,4%). В таблице 13 отражены основные типы и распределение осложнений у пациентов основной (первой) и сравнительной (второй) групп.

Распределение осложнений у пациентов в обеих группах исследования

Осложнение	I группа		II группа	
	n	%*	n	%*
Транзиторный неврологический дефицит	3	18,8	5	55,6
Дестабилизация металлоконструкции	7	43,7	2	22,2
Раневая инфекция	6	37,5	2	22,2
Всего	16	100	9	100

\*-% от осложнений в группе

Исходя из данных представленных в таблице 13 можно заключить, что в первой группе в 3 случаях (18,8% от общего количества осложнений) и во второй группе у пяти пациентов (55,6% от общего количества осложнений в группе), отмечались явления транзиторного неврологического дефицита, проявляющиеся снижением силы верхних конечностей на стороне установки реберно-реберного дистрактора в основной группе и на стороне выполнения клиновидной остеотомии в сравнительной группе, а также развитием синдрома Горнера. Развитие осложнений отмечалось в раннем послеоперационном периоде в случае локализации одностороннего бокового нарушения сегментации позвонков на уровне Th2-Th5, на фоне консервативного лечения отмечался регресс неврологической симптоматики к 14 суткам послеоперационного периода у всех пациентов.

У семи пациентов первой группы (43,7%) была зафиксирована дестабилизация металлоконструкции через 2-3 месяца после операции. В 4 случаях дестабилизация была обусловлена переломом стержня, что связано с грубым

нарушением ортопедического режима пациентом. У трех пациентов отмечалась дестабилизация металлоконструкции при ростовом скачке и активном наборе детьми массы тела (Рис. 44,45).

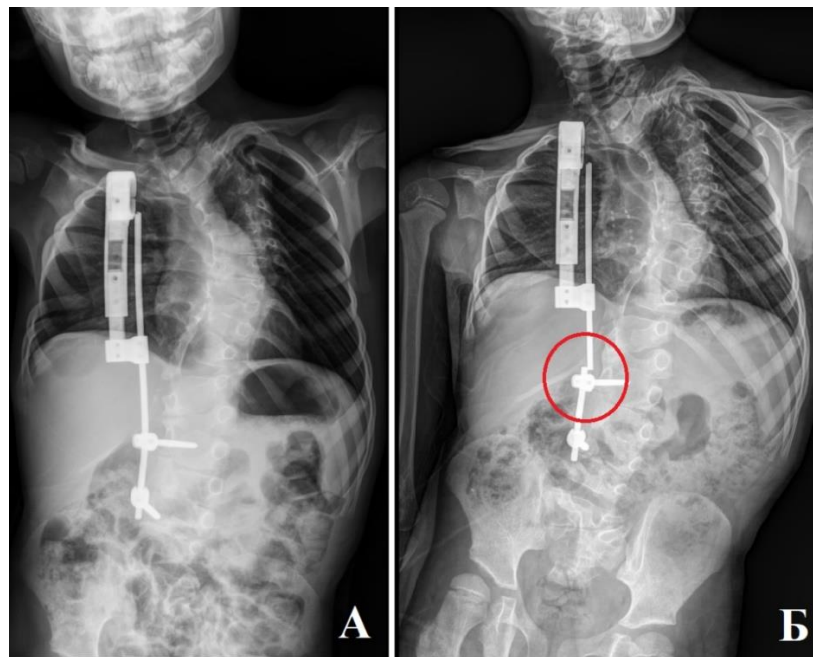


Рис. 44. Пациент Ф., 6 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. А- цифровая рентгенограмма позвоночника в прямой проекции, прослеживается реберно-позвоночный дистрактор, положение правильное, корректное. Б – цифровая рентгенограмма позвоночника в прямой проекции через 2,5 месяца после выписки, на снимке обозначена область перелома стержня металлоконструкции



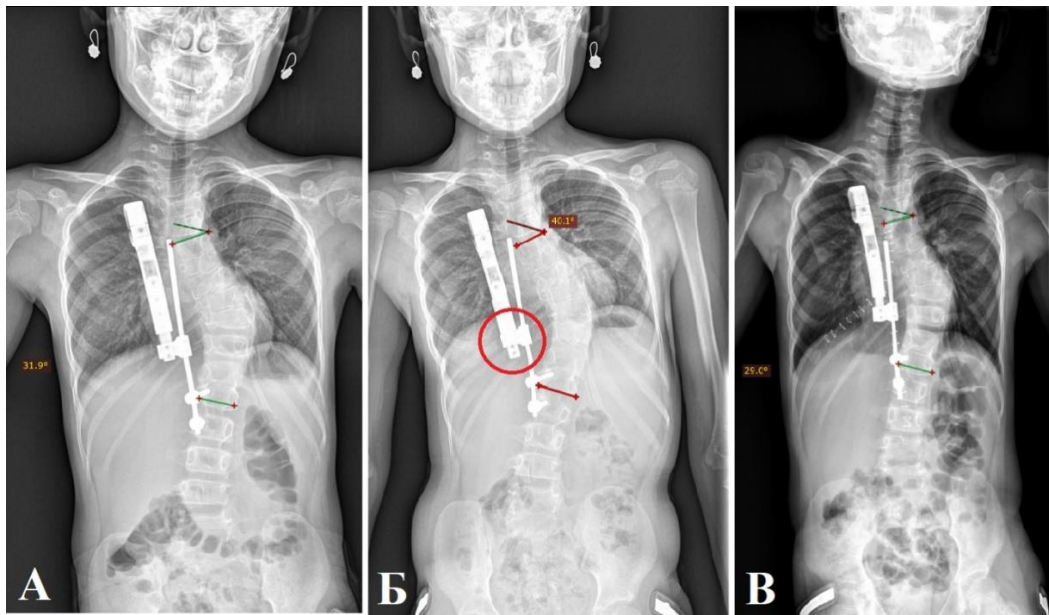


Рис. 45. Пациент П., 5 лет. Диагноз: врожденный сколиоз при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. А- цифровая рентгенограмма позвоночника в прямой проекции, прослеживается реберно-позвоночный дистрактор, положение корректное. Б - цифровая рентгенограмма позвоночника в прямой проекции, отмечается дестабилизация металлоконструкции на фоне интенсивного роста, прогрессирование локальной сколиотической деформации на 8 градусов по Кобб. В - цифровая рентгенограмма позвоночника в прямой проекции, состояние после восстановления стабильности реберно-позвоночного дистрактора

В основной группе у 6 пациентов были отмечены осложнения в виде раневой инфекции послеоперационной раны, при этапной перемонтировке металлоконструкции, в то время как в группе сравнения данное осложнение встречалось лишь у двух у двух пациентов. На фоне симптоматического лечения и антибактериальной терапии, воспалительные явления купировались к 10 суткам после операции. У троих пациентов в группе, в раннем послеоперационном периоде, отмечались обильные венозные кровотечения в зоне хирургического вмешательства, что связано с большим массивом рубцовой ткани в области дистрагируемой системы.

Исходя из анализа частоты и характера осложнений можно заключить что для пациентов основной группы характерна сравнительно большая частота развития дестабилизации металлоконструкции 43,7% и раневой инфекции 37,5% что можно связать с необходимостью выполнения этапных хирургических вмешательств. Полученные в результате исследования данные пациентов в обеих группах не отличаются от частоты и видов осложнений, приводимых другими авторами.

### 5.5. Резюме

Исходя из представленных в главе данных сравнительного анализа можно заключить что у детей младше 7 лет с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер при повышении значения общего дыхательного импеданса более 10,0 с целью создания условий для роста и развития грудной клетки и легких возможно применение метода расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного). По достижению пациентам возраста 7 лет рекомендуется удаление реберно-позвоночного/реберно-реберного дистрактора с вмешательством на позвоночнике. В случае возможности выполнения одномоментной коррекции деформации, значении показателя общего дыхательного импеданса менее 10,0, возрасте пациента старше 7 лет, обоснованным является выполнение радикального вмешательства на позвоночнике с целью коррекции и стабилизации деформации позвоночника, получения удовлетворительного функционально-косметического результата. При протяженном несегментированном стержне (более 4 позвоночно-двигательных сегментов), величине сколиотического компонента деформации более 60° у пациентов старше 7 лет возможно выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного) для этапного уменьшения ригидной деформации позвоночника и подготовки пациента к окончательному хирургическому вмешательству (Рис. 46).

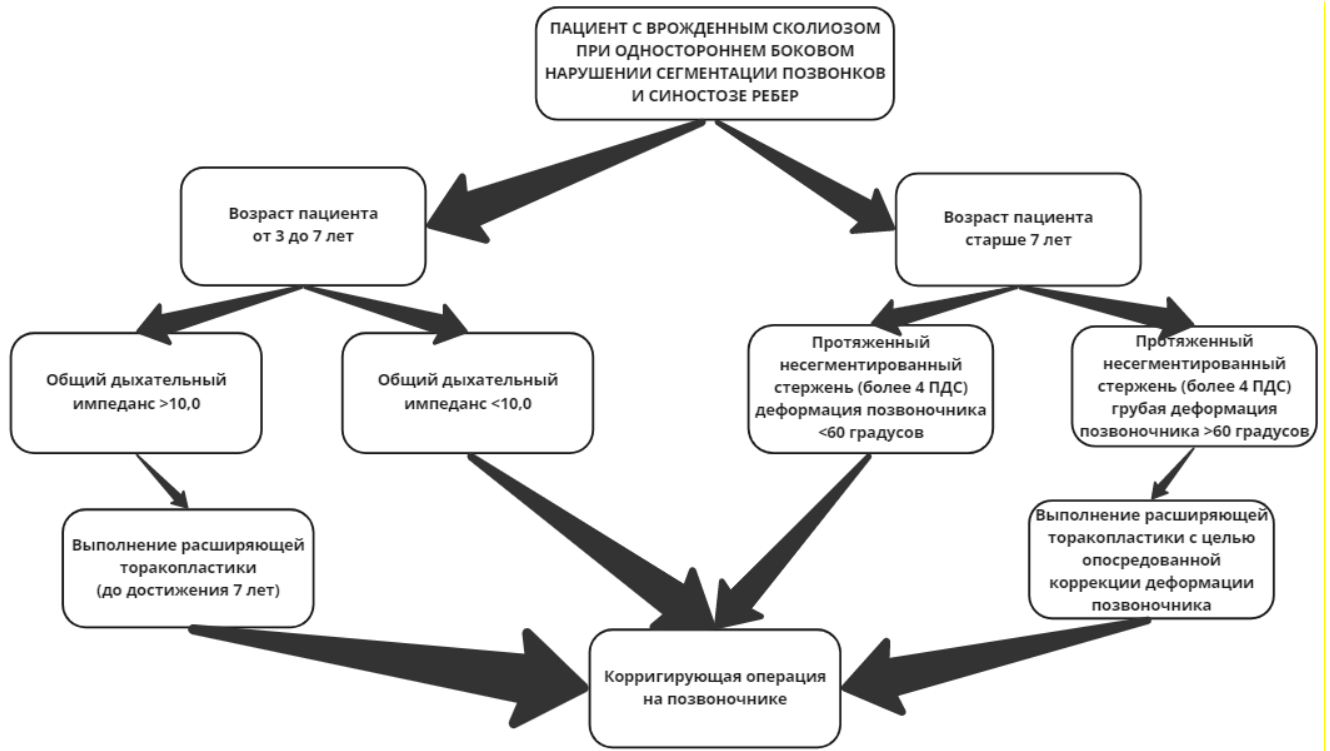


Рис. 46. Алгоритм определения варианта хирургического лечения для детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дети с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации и синостозе ребер представляют одну из наиболее тяжелых групп пациентов вертебродического профиля. Развитие и прогрессирование синдрома торакальной недостаточности обуславливает сокращение срока жизни данной категории пациентов. Отсутствие лечения приводит к тяжелой инвалидизирующей деформации уже в раннем детстве, повышая риски развития дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности во взрослом возрасте. Консервативные методы лечения для рассматриваемой группы пациентов применимы лишь в структуре комплексного лечения. В настоящее время отсутствуют абсолютные критерии, определяющие выбор оптимального метода хирургического лечения для данной группы пациентов. Остается открытым вопрос достоверной оценки эффективности функциональных результатов лечения.

Недостатками (ограничениями) существующих на сегодняшний день исследований являются:

- отсутствие объективных методов оценки функции внешнего дыхания у пациентов младшей возрастной группы;
- малочисленность наблюдений;
- несопоставимость результатов для пациентов разных возрастных групп;
- отсутствие данных о динамике функции внешнего дыхания у пациентов младшей возрастной группы при проведении корригирующих вертебротомий.

При планировании настоящей работы нами была поставлена цель – улучшить результаты хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации и синостозе ребер. Для решения поставленной цели было сформулировано 5 задач, которые последовательно решались в ходе проведения диссертационной работы.

Первой задачей являлась оценка темпов прогрессирования врожденного сколиоза, обусловленного односторонним боковым нарушением сегментации позвонков и реберным синостозом. Характерной особенностью

заболевания является бурное прогрессирование в период ростовых скачков, темпы прогрессирования для сколиотического компонента деформации составляют  $9,5^\circ$  в год (min –  $6^\circ$ ; max –  $22^\circ$ ). Отсутствие ротационного компонента деформации обуславливает формирование гипокифоза с тенденцией к лордозированию в грудном отделе позвоночника и прогрессированию патологического состояния в процессе роста и развития ребенка, в среднем на  $3^\circ$  в год (min –  $12^\circ$  лордозирования; max  $10^\circ$  кифозирования). По данным архивных рентгенограмм формирование кифоза у пациентов завершалось к 18 месяцам жизни, что можно связать с освоением детьми ходьбы. Дальнейший рост характеризуется прогрессирующим уплощением ранее сформированного кифоза в раннем детском и дошкольном периоде. С младшего школьного периода у пациентов формировался гипокифоз. При отсутствии лечения к старшему школьному возрасту у пациента возможно формирование грубого ригидного лордоза грудного отдела позвоночника. Для пациентов основной группы локализация несегментированного стержня отмечалась на уровне от Th4 до Th11 позвонков (медиана вершины деформации Th7 позвонок, IQR-4) у пациентов группы сравнения - от Th3 до Th10 позвонков (медиана вершины деформации Th6 позвонок, IQR-4,75). При проведении оценки протяженности несегментированного стержня в обеих группах выявлено отсутствие значимой разницы между показателями  $p < 0,05$ .

Второй задачей исследования была оценка показателей функции внешнего дыхания и изучение динамики у детей младше 7 лет с врожденным сколиозом обусловленным односторонним боковым нарушением сегментации позвонков и реберным синостозом. Внедрен метод оценки функции внешнего дыхания для пациентов младшей возрастной группы позволяющий объективно оценивать результаты хирургического лечения. При анализе изменений показателей в динамике отмечается что в основной группе резистивный компонент улучшился на 21,1%, реактивный компонент на 46,4%, а частотная зависимость резистивного компонента на 50%, однако в группе сравнения отмечаются схожие изменения, а именно улучшение показателей реактивного компонента на 21,1%, резистивного компонента на 50,9% и частотной зависимости реактивного компонента на 46,7%.

Исходя из полученных данных, можно заключить, что раннее вмешательство на позвоночнике в ряде случаев позволяет добиться опосредованной коррекции формы и размеров грудной клетки тем самым избежать необходимости этапных хирургических вмешательств.

Для решения третьей задачи исследования - усовершенствования методики хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации и синостозе ребер - нами был разработан способ коррекции врожденной деформации. Разработанный метод хирургического лечения позволяет достичь коррекции из дорсального доступа (заявка на патент РФ №2022106044 от 04.03.2022 г.). Особенностью предложенного вмешательства являлось симультанное выполнение клиновидной остеотомии на вершине деформации и двухуровневой остеотомии выше и ниже вершины деформации по вогнутой стороне искривления. Предложенный способ лечения сопровождался этапом выполнения костной пластики и являлся вариантом окончательной полноценной коррекции врожденной деформации путем установки многоопорной металлоконструкции. Метод позволяет добиться коррекции сколиоза на 64,5%, в сагиттальной плоскости коррекция достигает 21% ( $p < 0,05$ ).

Полученные результаты свидетельствуют об эффективности разработанного способа хирургического лечения пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер.

Четвертой задачей исследования было проведение сравнительного анализа двух методов хирургического лечения, применяемых у пациентов с врожденным сколиозом обусловленным односторонним боковым нарушением сегментации позвонков и синостозом ребер. Анализ количества выполненных хирургических вмешательств у пациентов основной группы демонстрирует среднее значение  $5,9 \pm 2,5$  (min 2; max 12), для пациентов группы сравнения среднее значение количества выполненных операций  $2,1 \pm 0,8$  (min 1; max 4). Ме – сколиоза после хирургического лечения у пациентов основной группы составляет  $50^\circ$ , IQR  $29,5$  (min- $10^\circ$ ; max- $75^\circ$ ). Коррекция сколиоза у пациентов основной группы составила 20,7% ( $p < 0,05$ ). Для пациентов группы сравнения Ме сколиоза после

хирургического лечения составляет  $22^\circ$ , IQR-17,5 (min  $-2^\circ$ ; max  $-48^\circ$ ). Процент коррекции сколиоза в группе сравнения равен 64,5% ( $p < 0,05$ ). Медиана величины кифоза у пациентов основной группы после окончания хирургического лечения составила  $26^\circ$  IQR  $6^\circ$  (min 18; max  $36^\circ$ ). Процент коррекции кифоза у пациентов первой группы составил 13% ( $p > 0,05$ ). Для пациентов второй группы Ме кифоза в послеоперационном периоде равна  $28^\circ$  IQR  $4^\circ$  (min  $14^\circ$ ; max  $36^\circ$ ) коррекция составила 21% ( $p < 0,05$ ). В первой группе частота осложнений составляет 35,6%, во второй группе осложнения наблюдали у 16,4% пациентов. Исходя из представленных результатов, можно заключить, что у пациентов группы сравнения отмечается эффективная коррекция искривления как во фронтальной так и в сагиттальной плоскости в сравнении с пациентами основной группы. Вместе с тем у пациентов обеих групп отмечаются схожие изменения функции внешнего дыхания. При этом в группе сравнения частота развития осложнений меньше.

Решение пятой задачи подразумевало создание алгоритма хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер. На основании полученных в ходе проведения диссертационного исследования данных, в том числе ранее недоступных данных о функциональном состоянии дыхательной системы у пациентов младшей возрастной группы, был разработан алгоритм, представленный на Рис. 44. У детей младше 7 лет с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер при повышении значения общего дыхательного импеданса более 10,0 с целью создания условий для роста и развития грудной клетки и легких возможно применение метода расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного). По достижению пациентам возраста 7 лет рекомендуется удаление реберно-позвоночного/реберно-реберного дистрактора с вмешательством на позвоночнике. В случае возможности выполнения одномоментной коррекции деформации, значении показателя общего дыхательного импеданса менее 10,0, возрасте пациента старше 7 лет, обоснованным является выполнение радикального вмешательства на позвоночнике

с целью коррекции и стабилизации деформации позвоночника, получения удовлетворительного функционально-косметического результата. При протяженном несегментированном стержне (более 4 позвоночно-двигательных сегментов), величине сколиотического компонента деформации более 60° у пациентов старше 7 лет возможно выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного) для этапного уменьшения ригидной деформации позвоночника и подготовки пациента к окончательному хирургическому вмешательству.

Таким образом, в ходе выполнения диссертационного исследования удалось решить все пять поставленных задач и реализовать поставленную цель.



## ВЫВОДЫ

1. У пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер отмечается прогрессирующее сколиотическое компонента деформации в среднем на  $9,5^\circ$  в год. Одностороннее боковое блокирование зон роста грудных позвонков обуславливает формирование гипокифоза с тенденцией к лордозированию и прогрессирующему в процессе роста и развития ребенка, в среднем на  $3^\circ$  в год.

2. Показатель общего дыхательного импеданса у пациентов от 3 до 7 лет в предоперационном периоде в основной группе составил – 9,6, в группе сравнения – 9,3, что говорит об отсутствии значимых функциональных нарушений со стороны легких. В послеоперационном периоде показатель общего дыхательного импеданса у пациентов основной группы составил – 5,3, у пациентов группы сравнения – 4,9. Процент улучшения в основной группе составил – 44,8%, в группе сравнения – 47,3% ( $p < 0,05$ ).

3. Разработанный метод хирургической коррекции врожденного сколиоза путем симультанного выполнения клиновидной остеотомии на вершине деформации и двухуровневой остеотомии протяженного несегментированного стержня в краниальной и каудальной частях по вогнутой стороне искривления позволяет добиться 64,5% коррекции деформации во фронтальной плоскости и 21% коррекции в сагитальной плоскости.

4. Сравнительный анализ результатов лечения демонстрирует, что выполнение корригирующей вертебротомии позволяет добиться коррекции во фронтальной плоскости на 64,5%, в сагитальной плоскости получить коррекцию в 21% ( $p < 0,05$ ). Расширяющая торакопластика с применением индивидуальных дистракторов позволяет осуществить коррекцию врожденной деформации позвоночника во фронтальной плоскости на 20,7%, в сагитальной плоскости на 13% ( $p < 0,05$ ).

5. Разработанный алгоритм выбора метода хирургического лечения детей с врожденным сколиозом при боковом нарушении сегментации и синостозе ребер

включает дифференцированный подход, учитывающий возраст ребенка, величину основной врожденной дуги деформации позвоночника, локализацию и протяженность несегментированного стержня, показатели общего дыхательного импеданса, что и позволяет улучшить результаты хирургического лечения данной категории пациентов.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Оценка функции внешнего дыхания с помощью метода импульсной осцилометрии у пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер показана с целью выявления наличия изменений со стороны дыхательной системы, определения тактики хирургического лечения.

2. Выполнение МСКТ у пациентов с врожденным сколиозом показано с целью уточнения варианта аномалии развития, предоперационного планирования, определения варианта имплантата с учетом патологической анатомии позвонков, оценки объема легочной ткани.

3. У детей раннего возраста с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер в случае выявления функциональных изменений легких на основании показателей ИОМ показано выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора (реберно-реберного, реберно-позвоночного) с целью создания условий для развития легочной ткани и улучшения формы и размеров грудной клетки.

4. У пациентов с врожденным сколиозом при одностороннем боковом несегментированном стержне и синостозе ребер при отсутствии изменений функции внешнего дыхания, показана одномоментная коррекция врожденной деформации позвоночника путем выполнения клиновидной вертебротомии.

5. У детей старше 7 лет с врожденным сколиозом при боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер, с выраженной деформацией позвоночника, показано выполнение расширяющей торакопластики с имплантацией дистрактора для опосредованного уменьшения величины сколиоза в качестве подготовительного этапа к радикальной коррекции деформации.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВДП – верхние дыхательные пути

ИОМ – импульсная осцилометрия

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ - мультиспиральная компьютерная томография

CS – congenital scoliosis (врожденный сколиоз)

EOSD – early onset spinal deformities (позвоночные деформации с ранним проявлением)

Luque Trolley – динамический эндокорректор, в котором стержни закрепляют на дужках позвонков с помощью проволоочной фиксации за счет чего возможна коррекция по мере роста позвоночника

SAL – space available of lung (пространство доступное для роста и развития легких)

TIS – thoracic insufficiency syndrome (синдром торакальной недостаточности)

Unsegmented bar – несегментированный стержень, вариант врожденной аномалии развития позвоночника

VEPTR – vertical expandable prosthetic titanium rib (вертикальное расширяемое протезное титановое ребро)

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антонова Е.А. Диагностика нарушений внешнего дыхания у детей младшего возраста (3-7 лет), больных бронхиальной астмой, по данным импульсной осцилометрии: Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2004 г.
2. Баиндурашвили, А.Г. Врожденные аномалии (пороки развития) и деформации костно-мышечной системы у детей / А.Г. Баиндурашвили, К.С. Соловьева, А.В. Залетина и др. // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2014. – Т.3. – С.15–20.
3. Виссарионов, С. В. Оценка состояния респираторной системы у детей с врожденным сколиозом методом импульсной осциллометрии и компьютерной томографии (предварительные результаты) / С.В. Виссарионов, М.С. Асадулаев, Е.А. Орлова, и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2022. –Т.10. №1. –С. 33–42.
4. Виссарионов, С.В. Анализ результатов хирургического лечения детей с множественными аномалиями развития позвонков и грудной клетки с использованием внепозвоночных металлоконструкций / С.В. Виссарионов, Н.О. Хусаинов, Д.Н. Кокушин // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2017. – Т.5. №2. – С.5–12.
5. Виссарионов, С.В. Остеотомия позвоночника в лечении детей с врожденным сколиозом при нарушении сегментации боковых поверхностей тел позвонков (предварительные результаты) / С.В. Виссарионов, М.С. Асадулаев, М.А. Хардииков, и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2021. –Т.9. –С. 417–426.
6. Виссарионов, С.В. Оценка эффективности лечения детей с врожденным сколиозом при несегментированном стержне и синостозе ребер / С.В. Виссарионов, М.С. Асадулаев, Е.А. Орлова, и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2022. –Т.10. №3. –С. 211–221.

7. Виссарионов, С.В. Способ коррекции позвоночника при нарушениях сегментации у детей / С.В. Виссарионов, Д.Н. Кокушин // Патент на изобретение RUS 2462204 от 02.03.2011.
8. Володич О.С. Импульсная осциллометрия в комплексной диагностике вентиляционных нарушений у больных туберкулезом легких: Дис. к-та мед. наук. СПб., 2021г.
9. Воронцов, И.М. Пропедевтика детских болезней / И.М. Воронцов, А.В. Мазурин // – СПб.: Фолиант, 2009. – 1008 с.
10. Гржибовский, А.М. Корреляционный анализ данных с использованием программного обеспечения Statistica и SPSS / А.М. Гржибовский, С.В. Иванов, М.А. Горбатова // Наука и здравоохранение – 2017. – №1. – С. 7–36.
11. Давыдова, Н.В. Функциональная оценка респираторных нарушений у детей с бронхолегочной дисплазией при катамнестическом наблюдении /И.В. Давыдова, Л.С. Намазова-Баранова, В.В. Алтунин, и др. // Педиатрическая фармакология. – 2014. Т.11 №6. – С.42– 51.
12. Дьякова, С.Э. Современные методы оценки функционального состояния бронхолегочной системы у детей (Часть 1. Методики, основанные на изучении спокойного (нефорсированного) дыхания у детей) / С.Э. Дьякова, Е.А. Орлова, Ю.Б. Ключина, и др. // Медицинский алфавит. – 2022. – 20. – С. 52-60.
13. Еналдиева, Р.В. Состояние респираторной системы при грудном сколиозе / Р.В. Еналдиева, С.Т. Ветрилэ, А.А. Кулешов, и др. // Пульмонология. – 2006. –№6. – С. 62–64.
14. Казарян И.В. Прогнозирование течения врожденных деформаций позвоночника у детей / И.В. Казарян, С.В. Виссарионов // Хирургия позвоночника. – 2014. – №3. – С.38–44.
15. Каменева, М.Ю. Методологические аспекты применения легочных функциональных тестов / М.Ю. Каменева // Медицинский алфавит. – 2017. – Т.2, №22. – С.26-31.
16. Кирюхина, Л.Д. Возможности импульсной осциллометрии в диагностике рестриктивного варианта вентиляционных нарушений / Л.Д. Кирюхина, М.Ю.

- Каменева, Л.Н. Новикова // Международный научно-исследовательский журнал. – 2017. – №05 (59) – С.136– 141.
17. Колсанов, А.В. Эффективность применения количественного анализа данных компьютерной томографии легких у больных хронической обструктивной болезнью легких / А.В. Колсанов, П.М. Зельтер., А.В. Капишников, и др. // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2017. – №1(98). – С.17 – 22.
18. Кулешов, А.А. Хирургическое лечение сколиоза в период незавершенного роста позвоночника / А.А. Кулешов, С.Т. Ветрилэ, К.Г. Жестков, и др. // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2010. –Т.1. – С.9– 16.
19. Михайловский М.В. Хирургическое лечение пациентов со сколиозами 1-й декады жизни: обзор литературы / М.В. Михайловский, В.А. Суздалов // Хирургия позвоночника. – 2016. – Т.13. №2. – С36–44.
20. Михайловский, М. В. Синдром торакальной недостаточности при инфантильном врожденном сколиозе / М.В. Михайловский, В.А. Суздалов // Хирургия позвоночника. Хирургия позвоночника. – 2010. – №3. – С.20 – 28.
21. Михайловский, М.В. Инструментарий VERTR в хирургии инфантильных и ювенильных сколиозов: первый отечественный опыт / М.В. Михайловский, Э.В. Ульрих, В.А. Суздалов, и др. // Хирургия позвоночника. – 2010. –Т.3. –С.31–41.
22. Мушкин А.Ю. Биомеханика позвоночника в норме и при патологических состояниях: основные аспекты исследований / А.Ю. Мушкин, Э.В. Ульрих, И.В. Зуев // Хирургия позвоночника. – 2009. – Т.4. – С.53–61.
23. Наумов, Д.Г. Реконструкции позвоночника с применением титановых блок-решеток при инфекционных спондилитах у детей: Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2019 г.
24. Першин, А.А. Влияние протяженной задней инструментальной фиксации на рост позвонков после хирургической коррекции грубых кифозов у детей / А.А. Першин, А.Ю. Мушкин, В.В. Новиков // Хирургия позвоночника. – 2009. – №1. – С. 25-30.

25. 25 Рябых С.О. Лечение врожденных деформаций позвоночника у детей: вчера, сегодня, завтра / С.О. Рябых, Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин, и др. // Хирургия позвоночника. – 2020. – Т.17. №1. – С. 15–24.
26. Рябых, С.О. Деформации позвоночника и грудной клетки при нарушениях сегментации у детей младшего возраста: Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2009 г.
27. Рябых, С.О. Применение инструментария VERTR при деформации позвоночника у детей младшего возраста, обусловленной нарушением сегментации / С.О. Рябых, Э.В. Ульрих // Педиатр. – 2011. – №2. – С. 40 – 44.
28. Савушкина, О.И. Применение импульсной осцилометрии в клинической практике / О.И. Савушкина, А.В. Черняк // Практическая пульмонология. – 2015. – №1. – С.38-42.
29. Статья Р. Согласительное положение по проблеме ранних сколиозов // Хирургия позвоночника. – 2015. –Т.3. –С.104–105.
30. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей: рук. для врачей. СПб: Сотис. – 1995. 336С.
31. Ульрих Э.В. Врожденные деформации позвоночника у детей: прогноз эпидемиологии и тактика ведения / Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин, А.В. Губин // Хирургия позвоночника. – 2009. – Т.2. – С.55–61.
32. Ульрих, Э.В. Результаты уравнивающего спондилодеза у детей от года до 3 лет при деформациях позвоночника на фоне нарушения сегментации грудного отдела / Э.В. Ульрих, С.О. Рябых // Хирургия позвоночника. – 2009. – №4. – С.8–14.
33. Хальчицкий, С.Е. О влиянии гена ТВХ6 на развитие врожденных деформаций позвоночника у детей / С.Е. Хальчицкий, С.В. Виссарионов, Д.Н. Кокушин, и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2021. – Т9. №3. – С.367–376.
34. Хардииков, М.А. Сравнительная оценка дорсального и комбинированного хирургического подхода в лечении детей с врожденной деформацией грудного и поясничного отделов позвоночника: Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2021 г.



35. Хусаинов, Н.О. Хирургическое детей с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития: обзор литературы / Н.О. Хусаинов, С.В. Виссарионов, Д.Н. Кокушин // Хирургия позвоночника. – 2017. – Т.14. №2. – С.14–20.
36. Хусаинов, Н.О. Хирургическое лечение детей с врожденными деформациями грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков: Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2018 г.
37. Цыпленкова С.Э. Современные возможности функциональной диагностики внешнего дыхания у детей / С.Э. Цыпленкова, Ю.Л. Мизерницкий // Рос вестн перинатол и педиат. – 2015. – №5. – С.14-20.
38. Черная, Н.Л. Диагностика ранних нарушений функции внешнего дыхания у детей с бронхиальной астмой по данным импульсной осциллометрии / Н.Л. Черная, О.В. Фомина, И.В. Иванова // Пульмонология. – 2007. – №4. – С.62–68.
39. Abdelaal A. Early-onset scoliosis: challenges and current management options / A. Abdelaal, S. Munigangaiah, N. Davidson, et al. // Orthopaedics and Trauma. – 2020. – V.34, I.6. – P. 390– 396.
40. Agarwal A. Active apex correction with guided growth technique for controlling spinal deformity in growing children: a modified SHILLA technique / A. Agarwal, L. Aker, A.A. Ahmad // Global Spine Journal. – 2020. – V.10(4). – P.438– 442.
41. Ahmad A.A. Growth-friendly implants with rib clawing hooks as proximal anchors in early-onset scoliosis / A.A. Ahmad, L. Aker, Y. Handbali, et al. // Global Spine Journal. – 2020. –V.10. (4). – P.370–374.
42. Ahmad A.A. Early onset scoliosis and current treatment methods / A.A. Ahmad // Journal of clinical orthopedics and trauma. – 2020. – V.11 (2). – 184–190.
43. Akbarnia B.A. Complications of growth-sparing surgery in early onset scoliosis / B.A. Akbarnia, J.B. Emans // Spine. – 2010. – V. 35. – №. 25. – P.2193 – 2204.
44. Akbarnia B.A. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study / B.A. Akbarnia, D.S. Marks, O. Boachie-Adjei, et al. // Spine. – 2005. –V.30. –P.46–57.

45. Aliabadi H. Congenital thoracolumbar spine deformities / H. Aliabadi, G. Grant // *Neurosurgery*. – 2008. – V.63 (3). – P.78–85.
46. Ameri E. The effect of concomitant rib deformity in congenital scoliosis on spinal curve correction after segmental pedicle screw instrumentation / E. Ameri, D.F. Fouladi, H. Ghandhari, et al. // *Clin. Spine Surg.* – 2017. –V.30(4). – P.485–490.
47. Arlet V. Congenital scoliosis / V. Arlet, T. Odent, M. Aebi // *Eur. Spine J.* – 2003. – V.12(5). – P.456–463.
48. Bagheri F. Congenital scoliosis: a current concept review / F. Bagheri, A. Razi, A. Birjandinejad, et al. // *J. Pediatr. Rev.* – 2021. – V.9(2). – P.127. –136.
49. Bakaloudis G. Thoracic pedicle subtraction osteotomy in the treatment of severe pediatric deformities / G. Bakaloudis, F. Lolli, M.D. Silvestre, et al. // *Eur. Spine J.* – 2011. – V.20(1). –P.95–104.
50. Balioglu M.B. The effect of vertical expandable prosthetic titanium rib on growth in congenital scoliosis / M.B. Balioglu, A. Albayrak, Y.E. Akman, et al. // *Journal of craniovertebral junction and spine*. – 2015. – V.6, №48. – P. 200–205.
51. Baulesh D.M. The role of serial casting in early-onset scoliosis (EOS) / D.M. Baulesh, J. Huh, T. Judkins, et al. // *J Pediatr Orthop.* – 2012. – V.32. –P.658–663.
52. Bekmez S. Advances in growing rods treatment for early onset scoliosis / S. Bekmez, O. Dede, M. Yazici // *Curr. Opin. Pediatr.* – 2017. –V.29(1). – P.87–93.
53. Bess S. Complications of growing-rod treatment for early onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients / S. Bess, B.A. Akbarnia, G.H. Thompson, et al. // *J Bone Joint Surg Am.* – 2010. –V.92. –P.2533–2543.
54. Bettany-Saltikov J. Management of spinal deformities and evidence of treatment effectiveness / J. Bettany-Saltikov, D. Turnbull, S. Yan Ng, et al. // *Open Orthop. J.* – 2018. –V.11(1). – P.1521–1547.
55. Binitie O. Vertical expandable prosthetic titanium rib in early-onset scoliosis / O. Binitie, J.M. Flynn // *Semin. Spine Surg.* – 2012. –V.24. – P.149–154.
56. Blevins, K. Management of Scoliosis / K. Blevins, A. Battenberg, A. Beck // *Advances in Pediatrics*. – 2018. – V.65(1). – P.249–266.

57. Bouton D. Continued deterioration in pulmonary function at average 23-year follow-up from early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis / D. Bouton, L. Karol, K. Poppino, et al. // *Spine Deform.* – 2021. V.9(2). –P. 587–594.
58. Braun S. Nonfusion procedures in pediatric scoliosis / S. Braun, J. Muller-Broich, P. Diaremes, et al. // *Orthopade.* – 2021. – V.50(6). – P.497–508.
59. Burnei G. Congenital scoliosis: an up-to-date / G. Burnei, S. Gavrilu, C. Vlad, et al. // *J. Med. Life.* – 2015. – V.8(3). –P.388–397.
60. Burns P.B. The levels of evidence and their role in evidence-based medicine / P.B. Burns, R.J. Rohrich, K.C. Chung // *Plast Reconst Surg.* – 2011. – Vol.1, №128. – P. 305-310.
61. Cahill P.J. Autofusion in the immature spine treated with growing rods / P.J. Cahill, S. Marvil, L. Cuddihy, et al. // *Spine (Phila. Pa. 1976).* – 2010. –V.35(22). – P.1199–1203.
62. Caliskan E. Determination of normal lung volume using computed tomography in children and adolescents / E. Caliskan, M. Ozturk // *Ann. Med. Res.* – 2019. –V 26(4). – P.588–592.
63. Campbell R.M. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. Surgical technique / R.M. Campbell, M.D. Smith, A.K. Hell-Vocke // *J Bone Joint Surg Am* – 2004. – V86-A. – P.51–64.
64. Campbell R.M. Operative strategies for thoracic insufficiency syndrome by vertical expandable prosthetic titanium rib expansion thoracoplasty // *Operative Techniques in Orthopaedics.* – 2005. – V.15(4). – P.315–325.
65. Campbell R.M. The characteristic of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis / R.M. Campbell, M.D. Smith, T.C. Mayes, et al. // *J Bone Joint Surg.* – 2003. – V86-A. –P. 399–408.
66. Campbell R.M. The growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty / R.M. Campbell, A.K. Hell-Vocke // *The Spine Journal.* – 2002. – V.2(5). – P.71–72.
67. Campos M.A. Pediatric scoliosis and kyphosis / M.A. Campos, S.L. Weinstein // *Neurosurgery Clinics of North America.* – 2007. – 18(3). –P.515–529.

68. Chahoud J. Surgical site infections following spine surgery: elimination the controversies in the diagnosis / J. Chahoud, Z. Kanafani, S.S. Kanj // *Front Med (Lausanne)*. – 2014. – Vol. 1, №7 – P. 1 – 10.
69. Chang D.G. Pediatric posterior vertebral column resection (PVCR): before and after ten years of age: greater than 10-year follow-up / D.J. Chang, J.H. Yang, J.H. Lee, et al. // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2016. – Vol. 21, № 41. – P. E1271–1278.
70. Chao Li C. Surgical treatment of severe congenital scoliosis with unilateral unsegmented bar by concave costovertebral joint release and both-ends wedge osteotomy via posterior approach / Li C. Chao, Q Fu, Y Zhou, et al. // *Eur Spine J.* – 2012. – V.21(3). – P.498-505.
71. Choudhury M.Z.B. Early-onset scoliosis: clinical presentation, assessment and treatment options / M.Z.B. Choudhury, A.I. Tsirikos, D.S. Marks // *J. Orthopaedics and Trauma*. – 2017. – V.31(6). – P.357–363.
72. Dayer R. Treatment of congenital thoracic scoliosis with associated rib fusions using VEPTR expansion thoracostomy: a surgical technique / R. Dayer, D. Ceroni, P. Lascombes // *European Spine Journal*. – 2014. – V.23(4). – P.424–431.
73. Desai U. Impulse oscillometry / U. Desai, J.M. Joshi // *Adv. Respir. Med.* –2019. – V.87(4) – P.235–238.
74. Dias M.S. Normal and abnormal development of the spine // *Neurosurgery Clinics of North America*. – 2007. – V.18(3). – P.415–429.
75. DiMeglio A. Growth of the spine before age 5 years / A. DiMeglio // *J Pediatr Orthop B*. – 1992. –V.1. –P.102–107.
76. DiMeglio A. The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth / A. DiMeglio, F. Canavese // *Eur. Spine J.* – 2012. – V.21. – P.64–70.
77. Falavigna A. Education in research: from the idea to the publication / A. Falavigna, J.M. Jimenez Avila // *Caxias do Sul, RS: Educs.* – 2015. – P.368.
78. Farrell J. Predicting preoperative pulmonary function in patients with thoracic adolescent idiopathic scoliosis from spinal and thoracic radiographic parameters / J. Farrell, E. Garrido // *Eur Spine J.* – 2021. – V.30(3). –P.634–644.

79. Fender D. Spinal disorders in childhood II: spinal deformity / D. Fender, B. Purushothaman, // *Surgery (Oxford)*. – 2014. – V.32(1). – P.39–45.
80. Flesch J.D. Lung volumes: measurement, clinical use, and coding / J.D. Flesch, C.J. Dine // *Chest*. – 2012. – 142(2). – P.506– 510.
81. Gadepalli S.K. Vertical expandable prosthetic titanium rib device insertion: does it improve pulmonary function? / S.K. Gadepalli, R.B. Hirschl, W.C. Tsai, et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – V.46. – P.77–80.
82. Gantner, A.S. Spinal deformity changes in children with long-term vertical expandable prosthetic titanium rib treatment / A.S. Gantner, L. Braunschweig, K. Tsaknakis, et al. // *The Spine Journal*. – 2018. – V.18(4). –P.567–574.
83. Ghita R.A. Burnei-Gavriliu classification of congenital scoliosis / R.A. Ghița, I. Georgescu, M.L. Muntean, et al. // *J. Med Life*. –2015. –V.8(2). –P.239–244.
84. Giampietro P.F. Clinical genetic and environmental factors associated with congenital vertebral malformations / P.F. Giampietro, C.L. Raggio, R.D. Bland, et al. // *Mol. Syndromol.* – 2013. – V.4(1). – P.94–105.
85. Gollogly S. The volume of lung parenchyma as a function of age: a review of 1050 normal CT scans of the chest with three-dimensional volumetric reconstruction of the pulmonary system / S. Gollogly, J.T. Smith, S.K. White, et al. // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2004. –V.29. – P.2061–2066.
86. Gomez J.A. «Growth friendly» spine surgery: management options for the young child with scoliosis / J.A. Gomez, J.K. Lee, P.D. Kim, at al. // *J Am Acad Orthop Surg*. – 2011. – V.19. – P. 722–727.
87. Ha K.Y. Long-term management of congenital lordoscoliosis of the thoracic spine / K.Y. Ha, S.W. Suh, Y.H. Kim, et al. // *European Spine Journal*. – 2016. – V.26(S1). – P.47–52.
88. Hasler C.C. Efficacy and safety of VEPTR instrumentation for progressive spine deformities in young children without rib fusion / C.C. Hasler, A. Mehrkens, F. Hefti // *Eur Spine J*. – 2010. –V.19(3). –P.400–408.
89. Hedequist D.J. Surgical treatment of congenital scoliosis // *Orthop Clin North Am*. – 2007. –V.38(4). –P.497-509.

90. Helenius I. The incidence and outcomes of vertebral column resection in pediatric patients / I. Helenius, J. Serlo, O. Pajulo // *J Bone Joint Surg Br.* – 2012. – Vol 7, № 94. – P. 950-955.
91. Hensinger R.N. Congenital scoliosis: etiology and associations // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2009. –V.34(17). –P.1745–1750.
92. Hibbs R.A. An operation for progressive spinal deformities / R.A. Hibbs // *New York Medical Journal.* – 1911. – №93. – P. 1013.
93. Hosseini P. Magnetically-controlled growing rods for early onset scoliosis: a multicentral study of 23 cases with minimum 2 years follow-up / P. Hosseini, J. Pawelek, G. Mundis, et al. // *Spine.* – 2016. –V.41. –P. 1456–1462.
94. Imrie M.N. A simple option in the surgical treatment of congenital scoliosis // *The Spine Journal.* – 2011. – V.11(2). – P.119–121.
95. Iyer S. The use of halo gravity traction in the treatment of severe early onset spinal deformity / S. Iyer, H.O. Duah, I. Wulff, et al. // *Spine (PhilaPa 1976)*. – 2019. – V.15;44(14). – P.841–845.
96. Jeszyszky D. Posterior vertebral column resection in early onset spinal deformities / D. Jeszyszky, D. Haschtmann, F.S. Kleinstuck, et al. // *Eur Spine J.* – 2014. – №23. – P. 198 – 208.
97. Johnston C.E. Correlation of preoperative deformity magnitude and pulmonary function tests in adolescent idiopathic scoliosis / C.E. Johnston, R.B. Stephens, D.J. Sucato, et al. // *Spine.* – 2011. – V.36. – P.1096–1102.
98. Kalidindi K.K.V. Management of severe rigid scoliosis by total awake correction utilizing differential distraction and in situ stabilization / K.K.V. Kalidindi, S. Sath, J. Sharma, et al. // *Interdisciplinary Neurosurgery.* – 2020. – V.21. –P.1-4.
99. Karol L.A. The natural history of early-onset scoliosis // *J Pediatr Orthop.* – 2019. – V.39. I.6. P.38– 43.
100. Kawakami N. Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment / N. Kawakami, T. Tsuji, S. Imagama, et al. // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2009. –V.34. –P.1756–1765.

101. Konieczny M.R. Vertical expandable prosthetic titanium ribs (VEPTR) in early-onset scoliosis: impact on thoracic compliance and sagittal balance / M.R. Konieczny, A-K. Ehrlich, R. Krauspe // *J Child Orthop.* – 2017. –V.11 (1). –P. 42–48.
102. Kwan K.Y.H. Unplanned reoperations in magnetically controlled growing rod surgery for early onset scoliosis with a minimum of two-year follow-up / K.Y.H. Kwan, A. Alanay, M. Yazici, et al. // *Spine.* – 2017. – V.42(24). – P.1410–1414.
103. La Rosa G. Magnetically controlled growing rods for the management of early-onset scoliosis: a preliminary report / G. La Rosa, L. Oggiano, L. Ruzzini // *J. Pediatr Orthop.* – 2017. –V.37. – P.79–85.
104. Larson A.N. Spine deformity with fused ribs treated with proximal rib- versus spine-based growing constructs / A.N. Larson, F.J. Baky, D.L. Skaggs, et al. // *Spine Deform.* –2019. – V.7. – P.152–157.
105. Latalski M.F. Complications In growth-friendly spinal surgeries for early-onset scoliosis: literature review / M.F. Latalski, I. Sowa, M. Wojciak, et al. // *World J. Orthop.* – 2021. –V.12. –P.584–603.
106. Lattig F. Treatment of early-onset spinal deformity (EOSD) with VEPTR: a challenge for the final correction spondylodesis - a case series / F. Lattig, R. Taurman, A.K. Hell // *Clinical Spine Surgery.* – 2016. –V.29(5). –P246–251.
107. Li C. Surgical treatment of severe congenital scoliosis with unilateral unsegmented bar by concave costovertebral joint release and both-ends wedge osteotomy via posterior approach /. C. Li, Q. Fu, Y. Zhou, et al. // *European Spine Journal.* – 2011. –V.21(3). – P.498–505.
108. Li C. Treating severe and rigid kyphoscoliosis with posterior thoracic intervertebral space release and wedge osteotomy / C. Li, Y. Zhou, Q. Fu, et al. // *Chin J Orthop.* – 2008. – V.28(6). –P.448– 452.
109. Liu Z. Developments in congenital scoliosis and related research from 1992 to 2021: a thirty-year bibliometric analysis / Z. Liu, Y. Cheng, Y. Hai, et al. // *World Neurosurg.* – 2022. –V.164. –P.24–44.
110. Lonstein, J.E. Long-term outcome of early fusions for congenital scoliosis // *Spine Deformity.* – 2018. V.6(5). –P.552–559.

111. Loughenbury, P.R. Congenital spinal deformity: assessment, natural history and treatment / P.R. Loughenbury, N.W. Gummerson, A.I. Tsirikos // *Orthopaedics and Trauma*. – 2017. – V.31(6). – P.364–369.
112. Lucas G. Complications in pediatric spine surgery using the vertical expandable prosthetic titanium rib: the French experience / G. Lucas, G. Bollini, J.L. Jouve, et al. // *Spine*. – 2013. – V.38. – P.1589–1599.
113. Mayer O. Thoracic Insufficiency Syndrome / O. Mayer, R. Campbell, P Cahill, et al. // *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. – 2016. –V.46(3). –P.72–97.
114. McCarthy R.E. The Shilla growth guidance technique for early-onset spinal deformities at 2-year follow-up / R.E. McCarthy, S. Luhmann, L. Lenke, et al. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 2014. – V.34(1). – P.1–7.
115. McMaster M.J. Prognosis for congenital scoliosis due to a unilateral failure of vertebral segmentation / M.J. McMaster, M.E. McMaster // *The Journal of Bone & Joint Surgery*. – 2013. –V.95(11). – P. 972–979.
116. Metha M.H. Growth as a corrective force in the early treatment of progressive infantile scoliosis / *J Bone Joint Surg Br*. – 2005. – V.87. –P.1237-1247.
117. Motoyama E.K. Thoracic malformation with early-onset scoliosis: Effect of serial VEPTR expansion thoracoplasty on lung growth and function in children / E.K. Motoyama, C.I. Yang, V.F. Deeney // *Paediatr. Respir. Rev*. – 2009. –V.10. –P.12–17.
118. Murphy R.F. Experience with definitive instrumented final fusion after posterior-based distraction lengthening in patients with early-onset spinal deformity: single center results / R.F. Murphy, M.A. Pacult, W.R. Barfield, et al. // *J Pediatr Orthop*. – 2019. – V.1. –P.10–16.
119. Odent T. Fusionless surgery in early-onset scoliosis / T. Odenta, B. Ilharreborde, L. Miladi. Et al. // *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*. – 2015. – V.101(6). –P.281–288.
120. Otomo N. Bi-allelic loss of function variants of TBX6 causes a spectrum of malformation of spine and rib including congenital scoliosis and spondylocostal dysostosis / N. Otomo, K. Takeda, S. Kawai, et al. // *Journal of Medical Genetics*. – 2019. –V.56(9). –P.622–628.



121. Ouellet J. Surgical technique: modern Luqué Trolley, a self-growing rod technique // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. – 2011. – V.469(5). – P.1356–1367.
122. Pahys J.M. What's new in congenital scoliosis? / J.M. Pahys, J.T. Guille // *J. Pediatr. Orthop.* – 2018. – V.38(3). –P.172–179.
123. Passias P. Incidence of congenital spinal abnormalities among pediatric patients and their association with scoliosis and systemic anomalies / P. Passias, G. Poorman, C. Jalai, et al. // *Journal of pediatric orthopedics*. 2019. – V.39(8). – P. 608– 613.
124. Praud, J.P. Chest wall and respiratory muscle disorders / J.P. Praud, G.J. Redding, // *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. – 2019. –P.1044–1061.
125. Quaye, M. Introduction to spinal pathologies and clinical problems of the spine / M. Quaye, J. Harvey // *Biomaterials for Spinal Surgery*. – 2012. –P.78–113.
126. Raich A.L. Asking the right question: specifying your study question / A.L. Raich, A.C. Skelly // *Evid Based Spine Care J.* – 2013.- Vol.2, №4. – P. 68-71.
127. Ramirez N. The vertical expandable prosthetic titanium rib in the treatment of spinal deformity due to progressive early onset scoliosis / J.M. Flynn, J.A. Serrano, S. Carlo, et al. // *J. Pediatr. Orthop.* – 2009. – Part. B.V.18. –P.197–203.
128. Redding G.J. Lung function asymmetry in children with congenital and infantile scoliosis / G.J. Redding, K. Song, S. Inscore, et al. // *Spine J.* – 2008. – V.8(4). – P.639–644.
129. Redding G.J. Structure-respiration function relationships before and after surgical treatment of early-onset scoliosis / G.J. Redding, O.H. Mayer // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. (Springer New York LLC) – 2010. – V.469(5). – P.1330–1334.
130. Ridderbusch K. Strategies for treating scoliosis in early childhood / K. Ridderbusch, A.S. Spiro, P. Kunkel, et al. // *Dtsch Arztebl Int.* – 2018. – V.115(22). – P.371– 376.
131. Romberg K. Thoracic mobility and its relation to pulmonary function and rib-cage deformity in patients with early onset idiopathic scoliosis: a long-term follow-up / K. Romberg, O.M Fagevik, G. Kjellby-Wendt, et al. // *Spine Deform.* – 2020. –V.8(2). – P.257-268.
132. Sankar W.N. Comparison of complications among growing spinal implants / W.N. Sankar, D.C. Axevedo, D.L. Skaggs // *Spine*. – 2010. –V.35. –P.2091–2096.

133. Schlösser T.P.C. Surgical management of early-onset scoliosis: indications and currently available techniques / P.C. Tom Schlösser, Moyo C. Kruyt, Athanasios I. Tsirikos // *Orthopaedics and Trauma*. – 2021. – V.35 (6). –P.1–11.
134. Skaggs D.L. A classification of growth friendly spine implants / D.L. Skaggs, B.A. Akbarnia, J.M. Flynn, et al. // *J Pediatr Orthop*. – 2014. – V. 34. – P.260–274.
135. Skaggs D.L. Early onset scoliosis consensus statement SRS Growing Spine Committee / D.L. Skaggs, T. Guillaume, R. El-Hawary, et al. // *Spine Deformity*. – 2015. – V.3(2). – P.107.
136. Skov S.T. New growth rod concept provides three-dimensional correction, spinal growth, and preserved pulmonary function in early-onset scoliosis / S.T. Skov, H. Li, E.S. Hansen, et al. // *J. Int Orthop*. – 2020. – V.44(9). – P.1773-1783.
137. Stevenson A. Anatomical dissection of a cadaver with congenital scoliosis / A. Stevenson, S. McCarthy, J. Kalmey, et al. // *Folia Morphol (Warsz)*. – 2014. – V.73(3). – P.389– 394.
138. Studer D. Radiographic outcome and complication rate of 34 graduates after treatment with vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR): a single center report / D. Studer, C.C. Hasler, P. Büchler // *Spine Deform*. – 2019. – V.39(10). –P.731–736.
139. Suk S.I. Posterior vertebral column resection for severe rigid scoliosis / S.I. Suk, E.R. Chung, J.H. Kim, et al. // *Spine*. – 2005. – V.30(14). –P.1682–1687.
140. Takeda K. Screening of known disease genes in congenital scoliosis / K. Takeda, I. Kou, S. Mizumoto, et al. // *Mol. Genet. Genomic. Med*. – 2018. –V.6(6). – P.966–974.
141. Thakar C. Systematic review of the complications associated with magnetically controlled growing rods for the treatment of early onset scoliosis / C. Thakar, D.C. Kieser, et al. // *Eur. Spine J*. – 2018. – V.27. –P.2062–2071.
142. Tomlinson, J.E. Paediatric spinal conditions / J.E. Tomlinson, W.N. Gummerson // *Surgery (Oxford)*. – 2017. –V.35(1). –P.39–47.
143. Tong Y. Quantitative dynamic thoracic MRI: application to thoracic insufficiency syndrome in pediatric patients / Y. Tong, J.K. Udupa, J.M. McDonough, et al. // *J. Radiology*. – 2019. – V.292(1). – P.206–213.

144. Tsukahara K. Thoracic insufficiency syndrome: approaches to assessment and management / K. Tsukahara, O.H. Mayer // *Paediatr. Respir. Rev.* – 2022. – V.44. – P.78–84.
145. Udupa J.K. Understanding respiratory restrictions as a function of the scoliosis spinal curve in thoracic insufficiency syndrome: a 4d dynamic MR imaging study / J.K. Udupa, Y. Tong, A. Capraro, et al. // *J Pediatr Orthop.* – 2020. – V. 40(4). –P.183–189.
146. Vittoria F. Effectiveness and safety of a one-yearly elongation approach of growing rods in the treatment of early-onset scoliosis: a case series of 40 patients with definitive fusion / F. Vittoria, V. Ceconi, L. Fantina, et al. // *Front Pediatr.* – 2022. – V18(10). – P.895065.
147. Wang Y.A. Single posterior approach for multilevel modified vertebral column resection in adults with severe rigid congenital kyphoscoliosis: a retrospective study of 13 cases / Y. Wang, Y. Zhang, X. Zhang et al. // *Eur Spine J.* – 2008. - №17. – P. 361-372.
148. Wiggins G.C. Pediatric spinal deformities / G.C. Wiggins, C.I. Shaffrey, M.F. Abel // *Neurosurg Focus.* – 2003. –V.14. –P.1–14.
149. Winter R. B. Congenital thoracic scoliosis with unilateral unsegmented bar, convex hemivertebrae, and fused concave ribs with severe progression after posterior fusion at age 2 / R.B. Winter // *Spine.* – 2012. –№37(8). – P. 507 – 510.
150. Xia L. Spinal osteotomy techniques in management of severe pediatric spinal deformities and analysis of postoperative complications / L. Xia, P. Li, D. Wang, D. Bao, J. Xu // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2015. – Vol.5, №40. – P. E286-E292.
151. Xie J. Posterior vertebral column resection for correction of rigid spinal deformity curves greater than 100o / J. Xie, Y. Wang, Z. Zhao, Y. Zhang, et all. // *J. Neurosurg Spine.* – 2012. – Vol. 6, №17. – P. 540 – 551.
152. Yamaguchi K.T. Are rib versus spine anchors protective against breakage pf growth rods / K.T. Yamaguchi, D.L. Skaggs, S. Mansur, et al. // *Spine Deformity.* – 2014. – V.2. – P.489-492.

153. Yang S. Early-onset scoliosis: a review of history, current treatment, and future direction / S. Yang, L.M. Andras, G.J. Redding, et al. // *Pediatrics*. – 2016. –V.137(1). – P.20150709.
154. Zelther T.B. The postnatal development and growth of the human lung. II. Morphology / T.B. Zelther, P.H. Burri // *Respir Physiol*. – 1987. –V.67. –P. 269–282.
155. Zivkovic V. Extraspinal ossifications after implantation of vertical expandable prosthetic titanium ribs (VEPTRs) / V. Zivkovic, P. Buchler, D. Ovadia, et al. // *J Child Orthop*. – 2014. –V.8. – P. 237–244.