

ГЛАВА 8. РЕСПИРАТОРНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КИФОСКОЛИОЗА

Г.Е. Баймаканова, С.Н. Авдеев

CHAPTER 8. RESPIRATORY MANIFESTATIONS OF KYPHOSCOLIOSIS

Gulsara E. Baimakanova, Sergey N. Avdeev

Сколиоз — боковое искривление позвоночника, которое было описано еще *Гиппократом* в 500 г. до нашей эры. Кифоз — это искривление позвоночника назад. Лордоз — искривление позвоночника вперед в передне-задней (медиальной) плоскости. Многие пациенты, у которых есть грудной сколиоз, ошибочно описываются как имеющие кифосколиоз, так как угол выпуклости ребер неверно принимается за кифотический компонент. Большинство случаев идиопатического сколиоза грудного отдела позвоночника включают элементы лордоза и скручивающего вращения (торсии) позвоночника вокруг своей оси [1].

Степень боковой кривизны выражается углом Кобба, который рассчитывается по рентгенологическим снимкам (см. рисунок). При расчете угла Кобба измеряется угол между верхней концевой пластинкой верхнего позвонка и нижней концевой пластинкой нижнего позвонка. Альтернативные методы измерения включают метод боковых касательных, метод центра и педикулярный метод. Педикулярный метод, предложенный как превосходящий метод Кобба в случаях скелетнонезрелых по-

звоночников, использует линии, проведенные вдоль верхней и нижней границ ножек позвонка, однако повышение точности по сравнению с методом Кобба может быть незначительным [2].

Эпидемиология и факторы риска

Среди причин деформации грудной стенки (табл. 1) одной из самых распространенных является деформация грудной клетки. Наиболее часто встречается идиопатический сколиоз (80% случаев), когда причина его развития неизвестна. Врожденные формы сколиоза связаны с пороками развития позвоночника из-за неправильной сегментации, сращения позвонков, их недоразвития (полупозвонки) или ассоциированы с генетическими синдромами (спондилококостальный дизостоз, синдром Клиппеля—Фейля или Гольденхара) [2–4].

Сколиотическое искривление $> 35^\circ$ наблюдают с частотой 1 : 1 000 населения, $> 70^\circ$ — 0,1 : 1 000 населения, и чаще у женщин. Примерно 3–4 ребенка на 1 000 населения нуждаются в наблюдении специалиста, а $\frac{1}{3}$ пациентов требуются корректирующие или фиксирующие операции.

Идиопатический сколиоз у детей чаще встречается вместе с увеличением возраста матери и в более высоких социально-экономических группах населения. Связей между частотой сколиоза и порядком или сезоном рождения ребенка не обнаружено [3].

В зависимости от возраста, в котором наступают изменения позвоночника, приводящие к его искривлению, выделяют следующие типы сколиоза:

- инфантильный (от рождения до 3 лет);
- детский (от 3 до 11 лет);
- подростковый (11 лет и старше).

Сколиоз ассоциируется с различными врожденными синдромами. Так, при синдроме Марфана, который встречается с частотой 1 : 5 000 населения, у $\sim 70\%$ пациентов развиваются деформации позвоночника. Диагноз может быть подтвержден обнаружением гена синдрома Марфана, белка, синтезируемого фибриллин. Корреляции генотипа и фенотипа синдрома Марфана показывают взаимосвязь с тяжелыми мутациями у 25% лиц, при этом у 50% — во 2-й половине экзона (экзоны от 33-го до 63-го) [5]. Ассоциации с другими синдромами

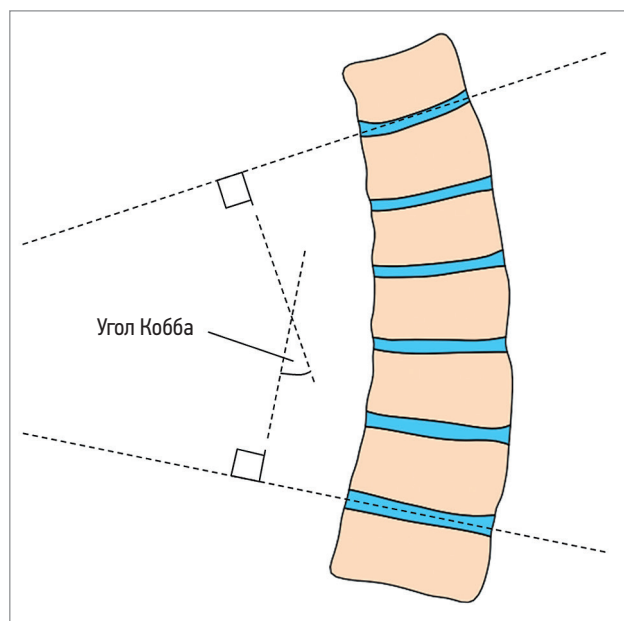


Рисунок. Вычисление угла Кобба

Таблица 1. Классификация деформаций позвоночника

Деформации	Заболевания
Идиопатические	Идиопатический сколиоз
	Идиопатический кифоз
Врожденные	Костные аномалии
	Сколиоз
	Кифоз
	Аномалии спинного мозга
	Миелодисплазия
Синдромы, при которых развивается сколиоз	Нейрофиброматоз
	Синдром Марфана
	Несовершенный остеогенез
	Синдром Клиппеля–Фейля
	Мукополисахаридозы
	Синдром Тричера–Коллинза
	Синдром Гольденхара
	Синдром Аперта
	Синдром Элерса–Данло
	Позвоночная и эпифизарная дисплазия
	Артрогрипоз
	Деформации, связанные с нейромышечными заболеваниями
Полиомиелит	
Мышечные дистрофии	
Миопатии	
Наследственные сенсомоторные невропатии	
Атаксия Фридрейха	
Сирингомиелия	
Приобретенные деформации	Операция / травма
	Инфекционное заболевание (туберкулез и др.)
	Лучевая терапия
	Опухоли (нейробластома, остеома, гемангиома, хордома, эозинофильная гранулема)

могут возникнуть в результате мутаций в микроволокнах, которые взаимодействуют с фибриллином во внеклеточной матрице. Врожденная контрактурная арахнодактилия (синдром Билса), при которой часто встречается сколиоз, так же вызвана дефицитом фибриллина. Нейрофиброматоз типа I является мультисистемным заболеванием, где сколиоз — наиболее распространенное проявление костной патологии (10–30% больных), за который отвечает вероятный хромосомный локус на 17q11.

Генетическая основа идиопатического сколиоза до конца не известна, причинно-следственная связь может быть многофакторной. Предпосылкой для генетической причины послужили данные, показавшие заболеваемость идиопатическим сколиозом

у 6,94; 3,69 и 1,55% родственников 1, 2 и 3-й линий соответственно. Эти данные согласуются с результатами либо аутосомно-доминантного, либо многофакторного типа наследования. Аутосомно-доминантный идиопатический сколиоз ассоциируется с хромосомным локусом 17p11. Напротив, врожденный сколиоз является относительно распространенной патологией среди лиц с врожденными пороками развития, врожденными аномалиями развития сердца и почек. Аутосомно-рецессивная форма врожденного сколиоза наблюдалась у мужских и женских sibсов с единокровными родителями и была связана с отсутствием сегментации позвонков и сращением ребер [2, 3].

Искривления позвоночника сопровождают и нейромышечные заболевания (НМЗ). Сколиоз развивается у > 50% мальчиков с мышечной дистрофией Дюшана, часто — у больных со спинальной мышечной атрофией типов I и II. Введение стероидной терапии в детском возрасте при мышечной дистрофии Дюшана предполагает уменьшение выраженности сколиоза за счет снижения скорости потери мышечной массы. Зависимость от инвалидной коляски в таких случаях наступает позже в подростковом возрасте. Увеличивается и жизненная емкость легких (ЖЕЛ), хотя проспективные рандомизированные контролируемые исследования данного аспекта немногочисленны. Сколиотическая деформация часто развивается как последствие торакотомии, проведенной в детстве или молодом возрасте. Разработаны экспериментальные модели идиопатического сколиоза на мышцах, и список генов-кандидатов продолжает расти, что указывает на сложность взаимодействия генетических, экологических и связанных с развитием индивидуума факторов.

Идиопатический кифоз встречается редко. Степень выраженности кифоза увеличивается с возрастом и усугубляется при пероральной кортикостероидной терапии, развитии остеопороза. Болезнь Потта, или туберкулез позвоночника, по-прежнему является частой причиной приобретенного кифоза в эндемичных по туберкулезу географических зонах.

Патофизиология

Деформация грудной клетки влияет на дыхательную и сердечную функцию. Значительный сколиоз или кифоз приводит к потере роста, поэтому для определения должных нормальных легочных объемов используется размах рук. Как правило, у пациентов, которые имеют искривление позвоночника > 70°, наблюдаются значительные рестриктивные нарушения вентиляции.

Несмотря на то, что при сколиозе и кифозе уменьшаются объемы легких с развитием рестриктивных нарушений вентиляции, боковое искривление позвоночника более значительно влияет на механические свойства грудной клетки. Общая емкость легких снижается при всех патологиях грудной клетки. При изолированном сколиозе ЖЕЛ и резервный

Таблица 2. Функция дыхания у больных с идиопатическим сколиозом

Параметры	Эффекты
ФЖЕЛ	Ниже нормы
ОФV ₁	Ниже нормы
ОФV ₁ /ФЖЕЛ	Норма
ОО	Норма
ОЕЛ	Ниже нормы
ДСЛ	Ниже нормы
Коэффициент ДСЛ	Выше нормы, но снижен при наличии ЛГ

Примечание: ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; ОФV₁ – объем форсированного выдоха за 1-ю с; ОО – остаточный объем; ОЕЛ – общая емкость легких; ДСЛ – диффузионная способность легких; ЛГ – легочная гипертензия.

объем выдоха уменьшаются при относительной сохранности остаточного объема (табл. 2) [6]. Экспираторный поток снижен вследствие рестрикции, а не патологии воздухоносных путей. Обструктивные нарушения возникают редко, если человек не курит, не имеет сопутствующей бронхиальной астмы (БА) или перекручивания бронхов из-за сколиоза.

Взаимосвязь между легочными нарушениями и деформацией грудной клетки сложна и не может быть определена только углом Кобба. Выделяют 4 основные причины уменьшения ЖЕЛ: число позвонков, формирующих кривую искривления; близость кривой искривления к голове; угол Кобба; степень потери нормального грудного кифоза. При паралическом сколиозе легочные объемы снижаются не только из-за жесткости грудной клетки, но и из-за слабости инспираторных мышц.

Важным фактором, определяющим легочные объемы и работу дыхания, является комплаенс (податливость) грудной клетки. У пациентов с углом Кобба < 50° комплаенс грудной клетки снижен минимально, при угле Кобба > 100° – значительно. У пациентов с НМЗ прямой связи между углом Кобба и комплаенсом грудной клетки не наблюдается, потому что слабость грудных мышц вносит независимый вклад в податливость грудной клетки. Изменения свойств грудной клетки при сколиозе не могут быть отнесены исключительно к механической деформации, так как снижение комплаенса грудной клетки отмечается и у пациентов, страдающих хронической мышечной слабостью дыхательных мышц при отсутствии сколиоза.

Первичная легочная патология у пациентов с идиопатическим сколиозом встречается редко. Сниженный комплаенс (растяжимость) легочной ткани обусловлен свойствами грудной клетки, кривая «давление–объем» смещается вправо. Это возникает в основном из-за изменения свойств альвеол вследствие хронической гиповентиляции. У больных с НМЗ течение болезни осложняется микро- и макроателектазами. По результатам компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) легких

микроателектазы встречаются относительно редко у меньшинства пациентов, страдающих слабостью дыхательных мышц. Пациенты с НМЗ, бульбарными нарушениями и неэффективным кашлем подвергаются повышенному риску рецидивирующей пневмонии. Выраженное боковое искривление позвоночника у некоторых пациентов может привести к перекручиванию бронхов и их обструкции. Это, в свою очередь, способствует развитию инфекции ниже места скручивания бронха. Легочный фиброз, бронхоэктазы наблюдаются у пациентов с перенесенным туберкулезом, кисты встречаются у некоторых пациентов с нейрофиброматозом.

У пациентов со сколиозом коэффициент диффузионной способности легких (ДСЛ) имеет тенденцию к повышению при низких значениях ДСЛ (табл. 2), так как экстраторакальная компрессия сжимает больше воздуха, чем кровь в легких, тем самым уменьшая альвеолярный объем [1, 2]. При идиопатическом сколиозе отмечается нарушение функции дыхательных мышц. Снижение трансдиафрагмального давления и статического инспираторного давления было продемонстрировано у пациентов со сколиозом или подвергшихся торакопластике, даже при относительно небольших деформациях грудной клетки.

Другим фактором потери силы дыхательных мышц является снижение тонуса межреберных мышц во время REM-фазы сна с ночной гипоксемией, что не компенсируется дополнительной работой дыхания. Нарушенный вентиляционный ответ на гиперкапнию, как правило, является вторичным по отношению к хронической задержке CO₂ у больных сколиозом. Однако нарушенный центральный драйв может осложнять течение некоторых НМЗ, например миотонической дистрофии, и может быть приобретенным у пациентов с полимиелитом. В целом вентиляционный ответ увеличивается у больных с НМЗ, чтобы компенсировать слабость дыхательной мускулатуры.

Легочная гипертензия (ЛГ) является осложнением конечной стадии выраженной нелеченой деформации грудной клетки [1, 2]. Давление в легочной артерии повышается в покое и обратно коррелирует с парциальным давлением кислорода в артериальной крови (P_aO₂). У некоторых пациентов с выраженным сколиозом наблюдается непропорциональное повышение давления в легочной артерии при физической нагрузке в отсутствие гипоксемии, так как жесткая грудная клетка не способна справиться с увеличением сердечного выброса при физической нагрузке. Дополнительной нагрузкой на гемодинамику являются ночная гиповентиляция и повышение давления в легочной артерии. Точный уровень ночной гипоксемии, который приводит к развитию ЛГ, неизвестен, но тяжелая ночная гипоксемия при отсутствии лечения неизбежно ведет к ЛГ.

Взаимосвязь между легочной функцией, силой мышц, физической толерантностью изучалась в исследовании «случай–контроль» у пациентов

с подростковым сколиозом и величиной угла Кобба $> 40^\circ$ ($n = 60$). Результаты сравнивали с данными 25 субъектов контрольной группы. У больных с подростковым сколиозом были легкие и среднетяжелые рестриктивные нарушения (ФЖЕЛ = 86% _{долж.}). Сила дыхательных мышц, мышц конечностей и толерантность к физическим нагрузкам были снижены, по сравнению с контрольной группой. В группе больных с подростковым сколиозом физическая толерантность составила 58% _{долж.} с максимальным потреблением кислорода (60% _{долж.}). Значения P_aO_2 при физической нагрузке оставались в пределах нормы. Следует отметить, что никакой связи между величиной угла Кобба, функцией легких и физической толерантностью не обнаружено [7]. Однако физическая активность коррелировала с функцией инспираторных, экспираторных мышц. Основной вклад, по данным множественного регрессионного анализа, вносила слабость мышц конечностей. Это позволяет предположить, что генерализованная дисфункция мышц является ключом объяснения ограничения физической активности пациентов при отсутствии выраженных вентиляционных нарушений [7].

Клиническая картина

Аномалии позвоночника лучше всего оценивают путем определения возраста манифестации, этиологии и расположения дуги сколиоза. При физикальном обследовании следует обращать внимание на кожные пятна цвета кофе с молоком, подмышечные веснушки, нейрофибромы, гипертрихоз, гемангиомы, поясничные ямки, пигментные невусы, подкожные липомы и телеангиэктазии. Ортопедические аномалии включают асимметричные икры, кавусные стопы, косолапость, вертикальные талии [2, 7]. Синдром Марфана ставится на основании 2 из 3 критериев (поражение глаз, сердца и скелета). Тщательный поиск патологии сердца является обязательным у пациентов с ранним началом сколиоза, что связано с увеличением числа случаев врожденных пороков сердца. Каркасные поражения (полупозвонки, сращение ребер), обнаруженные рентгенологически, предполагают наличие врожденного сколиоза. Врожденные пороки развития часто носят мультисистемный характер, 30–60% случаев врожденного сколиоза связаны со скелетными и нескелетными аномалиями, выходящими за пределы порока развития позвонка [2, 4].

Пациент осматривается в положении стоя, затем при наклоне вперед, чтобы получить представление о степени боковой деформации ребер. Информативна оценка плечевой, тазовой симметрии, длины ног, походки. Нижняя часть спины осматривается для обнаружения стигм спинального дизрафизма. Каждому пациенту должно быть проведено полное неврологическое обследование. Так, у 4–36% пациентов только с врожденным сколиозом выявляется неврологический дефицит, из них у 18–71% – внутриспинальные нарушения [2]. Однако невроло-

гические нарушения, такие как слабость нижних конечностей, наблюдаются у 6–17% пациентов без внутриспинальных аномалий, возможно, вследствие растяжения спинного мозга [2].

Детальные исследования естественного течения нелеченого идиопатического сколиоза встречаются редко. Но чем меньше возраст манифестации, тем выше риск прогрессирования. Человек продолжает расти по крайней мере до 25 лет, в ходе роста позвоночник должен адаптироваться. Высокие и низкие грудные искривления вместе с грудопоясничными аномалиями – наименее устойчивые, чем поясничные деформации. Искривления, подверженные риску прогрессирования, чаще имеют врожденную недостаточность сегментации, инфантильный идиопатический сколиоз, нейрофиброматоз, выраженные паралитические искривления и сколиоз, связанный с прогрессирующим с детства НМЗ.

При подростковом идиопатическом сколиозе ключевыми факторами прогрессирования являются исходный потенциальный рост ребенка и величина дуги искривления. Оценка с использованием стандартных показателей зрелости скелета показала, что у детей с более выпуклой дугой (от 20° до 29°) при первоначальной постановке диагноза был риск прогрессирования 68%, в то время как у более зрелых подростков со сходными искривлениями позвоночника он составил 23%. Наоборот, у незрелых детей с меньшей кривизной ($5–19^\circ$) вероятность прогрессирования была 22%, в то время как зрелые дети имели лишь 1,6% вероятности прогрессирования. Кроме того, было показано, что дети при скелетной зрелости с дугой искривления $< 30^\circ$ не наблюдали прогрессирования сколиоза в зрелом возрасте, в то время как большинство сколиозов с дугой $> 50^\circ$ прогрессировали со скоростью $\sim 1^\circ$ в год.

У большинства пациентов, у которых есть искривление грудного отдела позвоночника, не развиваются кардиореспираторные проблемы. Однако важно определить минимальную вероятность возникновения таких проблем, проводить соответствующий мониторинг и коррекцию. Легочное сердце – основная причина смерти у пациентов с идиопатическим сколиозом грудного отдела позвоночника, в развитии которого играет важную роль возраст постановки диагноза. *M.A. Branthwaite et al.* показали, что у 90% пациентов с кардиореспираторными проблемами манифестация сколиоза была в возрасте до 5 лет [8].

Значение ЖЕЛ $\leq 50\%$ _{долж.} является предиктором респираторных проблем. В исследовании *M.A. Branthwaite et al.* средний возраст пациентов с идиопатическим сколиозом и дыхательной недостаточностью (ДН), которым была рекомендована респираторная поддержка, составил 49 лет, для лиц с перенесенным полиомиелитом – 51 год, с перенесенным туберкулезом позвоночника – 62 года [8]. *K. Pehrsson et al.* измеряли функцию легких в течение 20 лет у пациентов с идиопатическим сколиозом. ДН

развилась у 25% больных. Все пациенты имели ЖЕЛ $< 45\%$ _{долж.}, угол Кобба $> 110^\circ$ [6].

Мониторинг пациентов с высоким риском должен включать:

- оценку одышки, переносимости физических нагрузок и ассоциированных лимитирующих факторов, частоты респираторных инфекций и симптомов ночной гиповентиляции;
- клиническое обследование;
- оценку легочной функции;
- анализ газов артериальной крови;
- измерение силы дыхательных мышц;
- рентгенографию органов грудной клетки и позвоночника.

Дополнительные исследования могут включать:

- магнитно-резонансную томографию позвоночника для визуализации спинного мозга и позвоночных аномалий;
- КТ грудной клетки для исключения пороков развития легких, структурных изменений бронхов (перекручивание);
- эхокардиографию, электрокардиографию (обязательны для всех пациентов с врожденным или ранним началом сколиоза).

Снижение ЖЕЛ на $> 15\%$ _{долж.} в положении лежа указывает на значительную слабость диафрагмы.

Дневная гиперкапния ассоциируется с ротовым давлением на вдохе $< 30\%$ _{долж.}. Важно вовремя заметить симптомы ночной гиповентиляции (утренние головные боли, плохое качество сна, частые пробуждения, ночная спутанность сознания, утренняя анорексия). При наличии любого из этих признаков пациент должен пройти обследование во время сна (полисомнография). У больных наблюдается характерная картина ночной гиповентиляции с эпизодами десатурации, а также задержка элиминации CO_2 , наиболее выраженная в REM-фазе сна.

У больных с выраженным сколиозом и БА хрипы в легких могут быть не слышны из-за низкого воздушного потока. В этих случаях полезно проведение спирометрии и домашней пикфлоуметрии. Однофокусные хрипы могут указывать на перекрут, перегиб бронха, который может возникать у пациентов с выраженными формами сколиоза. Это, в свою очередь, может быть связано с развитием бронхоэктазов или гиперинфляцией дистального отдела легких. В этих случаях успешно используется стентирование бронхов.

Лечение

Консервативное лечение

Успех консервативного подхода зависит от возраста пациента, величины сколиотического угла на момент постановки диагноза и риска прогрессирования. Например, инфантильный идиопатический сколиоз может спонтанно регрессировать, в то время как подростковый сколиоз, скорее всего, склонен к прогрессированию. Наблюдение оправдано, если

кривая минимальна и относительно статична из-за легкой основной деформации [2, 4].

Широко используются устройства крепления, брекетты, бандажи *Milwaukee* и *Cotrell*, которые продолжают усовершенствоваться [1]. Цель бандажа — воссоздание нормального грудного кифоза, гиперэкстензии позвоночника, а также ограничение сгибания позвоночника вперед. Бандажи более эффективно работают при кифозе, чем сколиозе. При параличе периферическая скобка поддерживает позвоночный ствол, что особенно удобно в положении сидя. В этих случаях ЖЕЛ у пациентов обязательно измеряется с бандажом и без него. Брекеты-система стабилизирует позвоночник, может управлять вторичными, компенсаторными искривлениями и поддерживать коррекцию после хирургического вмешательства [2, 4].

Пациенты должны быть предупреждены о неблагоприятных последствиях курения и ожирения, при необходимости следует проводить интервенционные программы. Больным с рестриктивными нарушениями рекомендована вакцинация против гриппа и пневмококка. Терапия бифосфонатами снижает риск развития остеопороза у женщин в постменопаузе, а также полезна и мужчинам. У пациентов с торакопластикой нужно не пропустить реактивацию туберкулеза. Пациентам с синдромом Марфана может потребоваться терапия β -адреноблокаторами для уменьшения риска диссекции аорты. Поощряется физическая реабилитация, кроме больных с ЛГ и пациентов с синдромом Марфана.

ДН успешно лечится неинвазивной вентиляцией легких (НВЛ) в ночное время. Устройства с отрицательным давлением эффективны, но были вытеснены аппаратами НВЛ с положительным давлением. У пациентов на НВЛ со сколиозом показатель 5-летней выживаемости составляет $\sim 80\%$, с перенесенным полиомиелитом — 100% , с перенесенным туберкулезом — $> 90\%$. Вероятность нормальной или почти нормальной продолжительности жизни высока у лиц без прогрессирования сколиоза и использующих НВЛ до развития тяжелой ЛГ. НВЛ при развитии хронической ДН у больных со сколиозом нивелирует симптомы гиповентиляции, снижает число повторных госпитализаций [9–11]. Пациенты, использующие НВЛ, отмечают хорошее качество жизни, многие из них возвращаются на работу. *W. Kinnear et al.* исследовали группу пациентов со сколиозом грудного отдела позвоночника, находившихся на домашней НВЛ, в период с 1993 по 2018 г. Пациенты с НМЗ (кроме полиомиелита) были исключены. Уровень парциального давления углекислого газа в артериальной крови ($P_a\text{CO}_2$) до начала НВЛ составлял 55 ± 23 мм рт. ст., ФЖЕЛ — $18,5 \pm 9\%$ _{долж.}, угол Кобба $101 \pm 3,5^\circ$. Выживаемость пациентов улучшилась по сравнению с предыдущими исследованиями, в течение 5, 10, 15, 20 и 25 лет составив 96, 88, 61, 46 и 39% соответственно. Данные результаты также отражают улучшение оборудования и сервиса для домашней НВЛ [12].

У больных со сколиозом НВЛ обеспечивает более благоприятный исход, чем длительная кислородотерапия. Так, в бельгийском ретроспективном исследовании пациентов с кифосколиозом, которые использовали только длительную кислородотерапию или НВЛ, однолетняя выживаемость была выше в группе НВЛ (100 vs 66%) и была лучшей динамикой уровней P_aO_2 и P_aCO_2 . Совсем недавно эти результаты были подтверждены в более крупной шведской когорте, у которых выживаемость была в 3 раза выше при использовании НВЛ, чем длительной кислородотерапии, и не была связана с исходными значениями газов артериальной крови, полом или легочной коморбидностью [13].

НВЛ сочетают с кислородотерапией в ночное время, если не удается достигнуть средней сатурации артериальной крови кислородом (SaO_2) > 90%, несмотря на адекватный контроль P_aCO_2 . Недостаточно доказательств того, что какой-либо один тип НВЛ либо инвазивной вентиляции легких (ИВЛ) является лучшим у пациентов со сколиозом. Однако некоторые пациенты с врожденным или идиопатическим сколиозом могут потребовать относительно высоких уровней инфляции давления.

НВЛ может использоваться и для облегчения симптомов (одышка, легочное сердце) у пациентов с прогрессирующим течением болезни и при присоединении других условий. Выживаемость за 5 лет у пациентов с мышечной дистрофией Дюшена в настоящее время достигает 73%, многие больные доживают до 30–40 лет.

Показатель приверженности к НВЛ у больных с кифосколиозом колеблется в пределах 79 и 90% [12–16]. Инфекции органов дыхания резко ухудшают дыхание этих пациентов и могут вести к развитию острой ДН, которая обычно требует госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) и проведения НВЛ или ИВЛ [17]. В случае развития сепсиса / септического шока в ОРИТ у больных с кифозами, сколиозами не рекомендуется использовать НВЛ [18, 19], показана ИВЛ.

Хирургическое лечение сколиоза

Операции выполняются для исправления выраженной деформации и предотвращения прогрессирования, но не для улучшения функции легких. Сколиозы с углом > 45° считаются неприемлемыми. Меньший угол сколиоза связан с большей степенью вращения, с возможным развитием реберного горба. Однако даже самый лучший метод оперативного лечения полностью не выпрямляет позвоночник. У ~ 50% больных с наименьшим углом Кобба наблюдается эффект от инструментальной коррекции. Лучший результат отмечается при исходной хорошей гибкости позвоночника. Кроме того, чем больше степень вращения, тем меньше гибкость искривления позвоночника.

Спондилодез с последующим литьем в настоящее время во многих ситуациях заменен инстру-

ментальными системами. Эти системы обеспечивают distraction к вогнутой стороне позвоночника и сжатие с выпуклой стороны, что улучшает стабилизацию и уменьшает любую тенденцию к вращению. Инструментарий используется для стабилизации дуги сколиоза, а спондилодез — для предотвращения роста.

Выпуклый гемиепифизеодез и инструментальное сращение целесообразны в качестве профилактических мероприятий при прогрессирующей короткоосежной деформации и могут дать умеренную коррекцию. Остеотомии и вертебрэктомии, особенно на гемивертебрах, могут исправить тяжелые деформации, но несут повышенный неврологический риск. При наличии длинноосежных деформаций лечение должно учитывать осевой рост скелета. Растущие стержни обеспечивают рост позвоночника, а расширяющая торакопластика и вертикальное расширяемое протезирование титановых ребер (*vertical expandable prosthetic titanium rib* — VEPTR) являются методом выбора при наличии синдрома грудной недостаточности. В настоящее время разрабатываются новые методики без сращения, позволяющие свети к минимуму повторные операции, связанные с установкой растущих стержней и имплантатов VEPTR. Таким образом, целью любого вмешательства у пациента с врожденным сколиозом является достижение сбалансированного позвоночника без неврологического дефицита или легочного компромисса. При этом чаще применяется задний доступ, но при выраженной деформации или очень жесткой дуге искривления требуется передний доступ, чтобы освободить дисковое пространство. Сочетание переднего и заднего доступа ассоциировано с высоким анестезиологическим и хирургическим риском [2, 4].

У больных с подростковым сколиозом частота хирургических осложнений составляет 5–6%; раневая инфекция чаще встречается при заднем доступе, легочные осложнения — при переднем доступе [20]. H.R. Weiss et al. изучали преимущества и недостатки хирургической коррекции подросткового сколиоза. Предоперационная подготовка включает в себя все вышеперечисленные обследования. У лиц с ЖЕЛ < 50%^{долж.} обязательна диагностика дыхательных расстройств во время сна. При наличии ночной гиповентиляции в послеоперационном периоде полезна НВЛ [20].

Консенсус-конференция по хирургическому лечению сколиоза у больных с мышечной дистрофией Дюшена обозначила необходимость проведения операции в центрах с полным доступом к междисциплинарной команде специалистов. Основной целью хирургического лечения сколиоза при НМЗ является предотвращение дальнейшего прогрессирования сколиоза, улучшение комфорта, в т. ч. в положении сидя в инвалидной коляске. Существенного улучшения функции легких, как показало большинство исследований, не происходит. Поэтому операция должна проводиться у больных с мышечной

дистрофией Дюшена и других НМЗ, когда легочная функция не слишком скомпрометирована (ФЖЕЛ > 30%_{долж.}). Хирургическое вмешательство возможно и при ЖЕЛ 20–30%_{долж.} при использовании НВЛ и механического инсультатора-экссультатора. Все пациенты с мышечной дистрофией Дюшена подвержены риску развития кардиомиопатии, поэтому необходимы тщательный мониторинг функции левого желудочка и ЭКГ. Хирургические риски возрастают при фракции укорочения левого желудочка < 25%, что следует учитывать при оценке общего прогноза [19].

Беременность и сколиоз

Успешный результат беременности наблюдается у большинства пациентов с подростковым сколиозом. Опрос 64 женщин со сколиозом (118 случаев беременностей) показала, что серьезные медицинские проблемы, потребовавшие кесарева сечения, возникали в 17% случаев по акушерским причинам. В исследовании 142 беременностей у женщин с установленным стержнем *Harrington* доля случаев, требующих кесарева сечения, была несколько выше, чем среди популяции в целом, но число осложнений во время беременности и родов было сопоставимо с общей популяцией, потомство было здоровым. Около 40% матерей жаловались на боли в пояснице во время беременности, которые проходили у большинства женщин в течение 3 мес. после родов [21]. Кроме того, исследование 2 010 случаев, в основном идиопатического сколиоза, в Индии показало более высокую частоту кесарева сечения, чем у женщин без сколиоза [22].

Кардиореспираторные осложнения можно ожидать у женщин с ЖЕЛ < 1 л [23]. Стабильные сколиозы обычно не прогрессируют во время беременности. В тщательном наблюдении во время беременности нуждаются женщины с врожденным сколиозом, с ранней манифестацией сколиоза и ЖЕЛ < 50%_{долж.} величин. Оценка должна включать общее и легочно-сердечное обследование и генетическое консультирование. Беременность противопоказана при наличии ЛГ и гипоксемии. Если проблемы с дыханием возникают во время беременности, успешно применение НВЛ [19].

Литература

1. Bergofsky E.H. Thoracic deformities. In: Rousos C. (ed.). *The thorax; part C: disease*. New York: Marcel Dekker, 1995. 1915–1949.
2. Mackel Ch.E, Jada A., Samdani A.F. et al. A comprehensive review of the diagnosis and management of congenital scoliosis. *Childs Nerv Syst.* 2018; 34(11): 2155–2171.
3. Branthwaite M.A. Cardiorespiratory consequences of unfused idiopathic scoliosis. *Br J Dis Chest.* 1986; 80: 360–369.
4. Pahys J.M., Guille J.T. What's new in congenital scoliosis? *J Pediatr Orthop.* 2018; 38(3): e172–e179.
5. Buysse B., Meersseman W., Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J.* 2003; 22: 525–528.
6. Chopra S., Adhikari K., Agarwal N. et al. Kyphoscoliosis complicating pregnancy: maternal and neonatal outcome. *Arch Gynecol Obstet.* 2011; 284: 295–297.
7. Giampietro P.F., Blank R.D., Raggio C.L. et al. Congenital and idiopathic scoliosis: clinical and genetic aspects. *Clin Med Res.* 2003; 1: 125–136.
8. Gustafson T., Franklin K.A., Midgren B. et al. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest.* 2006; 130: 1828–1833.
9. Lowe T.G., Edgar M., Margulies J.Y. et al. Etiology of idiopathic scoliosis: current trends in research. *J Bone Joint Surg Am.* 200; 82-A: 1157–1168.
10. Martinez-Llorens J., Ramirez M., Colomina M.J. et al. Muscle dysfunction and exercise limitation in adolescent idiopathic scoliosis. *Eur Respir J.* 2010; 36: 393–400.
11. Orvoman E., Hiilesmaa V., Poussa M. et al. Pregnancy and delivery in patients operated by Harrington method for idiopathic scoliosis. *Eur Spine J.* 1997; 6: 304–307.
12. Kinnear W., Watson L., Smith P. et al. Long-term survival on noninvasive ventilation in adults with thoracic scoliosis. *Respir Care* 2021; 66(6): 972–975
13. Pehrsson K., Bake B., Larsson S., Nachemson A. Lung function in adult idiopathic scoliosis: a 20 year follow up. *Thorax.* 1991; 46: 474–478.
14. Simonds A.K. Home non-invasive ventilation in restrictive disorders and stable neuromuscular disease. In: Simonds A.K. (ed.). *Noninvasive respiratory support: a practical handbook*. 3rd ed. London: Arnold. 2007. 184–188.
15. Weiss H.R., Bess S., Wong M.S. et al. Adolescent idiopathic scoliosis – to operate or not? A debate article. *Patient Saf Surg.* 2008; 2: 25.
16. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. *Chest.* 1999; 116: 521–534.
17. Banfi P., Redolfi S., Robert D. Home treatment of infection-related acute respiratory failure in kyphoscoliotic patients on long-term mechanical ventilation. *Respir Care.* 2007; 52: 713–719.
18. Budweiser S., Heinemann F., Fischer W. et al. Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on noninvasive home ventilation in restrictive thoracic disorders. *Respiration.* 2006; 73: 488–494.
19. Kallet R.H., Diaz J.V. The physiologic effects of noninvasive ventilation. *Respir Care.* 2009; 54:102–115.
20. Simonds A.K., Elliott M.W. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax.* 1995; 50: 604–609.
21. Leger P., Bedicam J.M., Cornette A. et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term

follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest*. 1994; 105: 100–105.

22. Janssens J.P., Derivaz S., Breitenstein E. et al. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: a 7-year prospective study in the Geneva Lake area. *Chest*. 2003; 123: 67–79.

23. Gonzalez C., Ferris G., Diaz J. et al. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest*. 2003; 124: 857–862.

Информация об авторах

Баймаканова Гультара Есенгельдиевна — д. м. н., зав. отделением пульмонологии ГБУЗ «Московский клинический научно-практический центр им. А.С. Логинова» Департамента здравоохранения Москвы; профессор кафедры пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования ФГАОУ ВО «Российский националь-

ный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения РФ; заслуженный врач Российской Федерации; тел.: (495) 304-30-39; e-mail: gulsara.bai@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8198-9313>)

Авдеев Сергей Николаевич — д. м. н., профессор, академик РАН; зав. кафедрой пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения РФ; директор Национального медицинского исследовательского центра по профилю «пульмонология»; ведущий научный сотрудник ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА; главный внештатный специалист-пульмонолог Министерства здравоохранения РФ; тел.: (499) 246-75-18; e-mail: serg_avdeev@list.ru (SPIN: 1645-5524, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)