



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОЙ ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ

Рузикулов У.Ш.

Ташкентский педиатрический медицинский институт
<https://www.doi.org/10.5281/zenodo.8372314>

ARTICLE INFO

Received: 17th September 2023

Accepted: 22th September 2023

Online: 23th September 2023

KEY WORDS

Дети, воронкообразная деформация, грудная клетка, операция D. Nuss, дисплазия соединительной ткани.

ABSTRACT

Целью исследования явилось улучшение результатов малоинвазивного хирургического лечения врожденной деформации грудной клетки у детей за счет патогенетического комплексного воздействия на стимуляцию колагенообразования и восстановление дисплазированной соединительной ткани грудно-реберного комплекса.

Материал и методы. Материалом исследования явились ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения 164 детей в возрасте от 5 до 18 лет с врожденной воронкообразной деформацией грудной клетки, которым коррекция порока выполнена по методике D. Nuss в клинике детской травматологии ТашПМИ за период с 2009 по 2023 гг.

Результаты исследования. В ходе проведенного исследования проанализирована взаимосвязь между степенью врожденной ВДГК и развитием рецидивов заболевания после осуществления реконструктивно-корректирующих вмешательств по методике D. Nuss, как в ближайшем, так и в отдаленном периоде после операции. Анализ полученных результатов свидетельствовал о том, что выраженность ВДГК в большинстве случаев зависит от степени тяжести недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Для предупреждения формирования факторов риска и развития ранних и поздних осложнений в виде рецидива заболевания, нами разработана патогенетическая терапия, целью которой является предотвращение процессов деструкции соединительной ткани.



***Заключение.** Ретроспективный анализ показал, что в отдаленном периоде наблюдений на фоне проводимой комплексной терапии в 98,4% случаях получены достаточно хорошие клинические результаты, как в плане восстановления дисплазированной соединительной ткани, так и в улучшении обменных процессов, способствующих укреплению организма в целом.*

Актуальность проблемы. Врожденная воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) - является пороком развития, которая в большинстве случаев сопровождается различными функциональными нарушениями в кардиореспираторной системе [1, 2, 6, 8, 9, 11]. Согласно многочисленным исследованиям врожденная ВДГК относится к недифференцированным порокам развития, сопровождающееся дисплазией соединительной ткани, в основе которой лежат нарушения синтеза, распада или морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающие при определенной генетической предрасположенности, еще в периоде раннего эмбриогенеза или постнатального периода [3, 4, 10].

Общеизвестно, что наиболее рациональным способом лечения врожденной ВДГК является хирургический, в основе которого заложен принцип мобилизации и стабилизации грудино-реберного комплекса. Данные литературы свидетельствуют о том, что существуют более 100 разновидностей выполняемых торакопластик при врожденной ВДГК, предложено множество их модификаций, однако несмотря на это процент рецидивов и неудовлетворительных результатов лечения оставляет желать лучшего, так как составляет от 3,5% до 32% наблюдений.

В последние годы многие исследователи отходят от традиционных травматичных способов торакопластики при врожденной ВДГК и в большинстве случаев широко используют малоинвазивные способы. Одним из таких часто применяемых щадящих и физиологических способов является торакопластика по D. Nuss, который обладает определенными преимуществами, суть данной методики заключается в проведении специальной металлической пластинки под дефект грудинно-реберного комплекса. При этом способе врожденная ВДГК корригируется без хондрорезекции и стернотомии, а производимый поворот пластины на 180° вокруг продольной оси, позволяет зафиксировать грудино-реберный комплекс в средне физиологическом положении [5, 7]. Однако и эта методика по D. Nuss, не лишена своих недостатков: в первую очередь это относится к случаям повреждения органов грудной клетки во время операции, перемещению металлической конструкции после её фиксации, а также длительное нахождение самой пластины при трансформации деформированных ребер и грудины.

Анализ причин формирования и проявления рецидивов деформации передней стенки грудной клетки после коррекции порока показал, что это связано с нарушениями в аминокислотно-коллагеновых структурах развивающегося хряща, в частности эндотелиальным хаотизмом и неравномерной вакуолизацией хрящевой



ткани, а также уменьшением количества титра пролина в крови и усиления экскреции оксипролина и глюкозамингликана. Данные причины побудили нас к поиску комплексных мер основанных на применении патогенетической терапии, способствующей улучшению результатов хирургической коррекции врожденной воронкообразной деформации грудной клетки и профилактике рецидивов заболевания у детей.

Целью данного исследования явилось улучшение результатов малоинвазивного хирургического лечения врожденной деформации грудной клетки у детей за счет патогенетического комплексного воздействия на стимуляцию коллагенообразования и восстановление дисплазированной соединительной ткани грудино-реберного комплекса.

Материал и методы исследования.

Материалом исследования явились ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения 164 детей в возрасте от 5 до 18 лет с врожденной воронкообразной деформацией грудной клетки, которым коррекция порока выполнена по методике D. Nuss в клинике детской травматологии ТашПМИ за период с 2009 по 2023 гг.

Среди 164 детей с врожденной воронкообразной деформацией грудной клетки которым выполнена коррекция порока по методике D. Nuss, девочек было 55 (33,5%), а мальчиков 109 (66,5%), при этом соотношение больных женского и мужского пола составило - 1:2,2. У 110 (67,1%) пациентов диагностирована - II степень ВДГК, из которых 3 больных поступили с рецидивами предыдущей операции (стернохондротомии с наружным фиксатором). В 54 (32,9%) наблюдениях диагностирована III-степень деформации.

Всем больным в клинике выполнены биохимические исследования: тандем-масс-спектрометрия (ТМС), хромато-масс-спектрометрия (ХМС), а также проведены специальные инструментальные исследования - магнитно-резонансная томография (МРТ), рентгенография грудной клетки, спирография, электрокардиография, эхокардиограмма. Эти же исследования выполнялись больным в катамнезе, как в ближайшем, так и в отдаленных сроках после операции.

Результаты исследования:

В ходе проведенного исследования проанализирована взаимосвязь между степенью врожденной ВДГК и развитием рецидивов заболевания после осуществления реконструктивно-корректирующих вмешательств по методике D. Nuss, как в ближайшем, так и в отдаленном периоде после операции. Анализ полученных результатов свидетельствовал о том, что выраженность ВДГК в большинстве случаев зависит от степени тяжести недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Среди факторов, способствующих быстрому прогрессированию ВДГК у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани можно выделить не только тяжесть, но и влияние отдельных фенотипических признаков (табл. 1.).



Таблица 1

Распределение пациентов по степени тяжести ДСТ (абс).

| Синдромальная форма ВДГК | Количество пациентов | Недифференцированная дисплазия СТ | Количество пациентов |
|--------------------------|----------------------|-----------------------------------|----------------------|
| Синдром Марфана | 9 | Марфаноподобная форма | 25 |
| Синдром Элерса-Данло | 4 | Элерсоподобная форма | 12 |
| | | Неклассифицированная | 14 |
| Всего | 13 | | 51 |

Для предупреждения формирования факторов риска и развития ранних и поздних осложнений в виде рецидива заболевания, нами разработана патогенетическая терапия, целью которой является предотвращения процессов деструкции соединительной ткани.

Принцип проводимой комплексной патогенетической терапии заключался в стимуляции коллагенообразования, коррекции нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов, коррекции уровня свободных аминокислот крови, стабилизации минерального и витаминного обменов, улучшении биоэнергетического состояния.

С целью стимуляции процесса синтеза коллагена в до- и послеоперационном периоде мы назначали больным аскорбиновую кислоту (витамин С), препараты мукополисахаридной природы (хондроитинсульфат, глюкозаминсульфат и их аналоги), «Calciy Triactive®D₃», комплекс витаминов группы «В», препарат Калмазин (необходим для регуляция обменных процессов в организме) – который является кофактором биохимических реакций внутри- и внеклеточного созревания молекулы коллагена и других структурных элементов соединительной ткани. Данная патогенетическая терапия осуществлялась по 2-3 раза в год, в зависимости от степени тяжести деструкции соединительной ткани.

Хондроитинсульфат (Chondroitine sulfate) - участвует в синтезе коллагена, построении основного вещества костной и хрящевой ткани, тормозит дегенеративные процессы в хрящевой ткани, а также нормализует обмен веществ в гиалиновой ткани.

«Calciy Triactive®D₃» - необходим для сохранения нормального баланса костного ремоделирования. Кальций, содержащийся в препарате «Calciy Triactive®D₃» необходим для нормального формирования костной ткани, а полезные бактерии в составе «Calciy Triactive®D₃» способствуют повышению биодоступности назначаемых пероральных микроэлементов и витаминных препаратов необходимых для укрепления костных структур.

Необходимым отметить, что не маловажным фактором является диетотерапия, с употреблением пищи богатой белком (мясо, рыба, фасоль, соя, орехи), в тоже время используемые продукты питания должны содержать большое количество микроэлементов, витаминов, непредельных жирных кислот [4].



При синдромальных деструкциях соединительной ткани (синдромы Марфана, Эллерса-Данло) комплексное лечение должно проводиться индивидуально и на протяжении достаточно длительного времени.

Как было отмечено выше основным показанием к проведению операции у больных с врожденной ВДГК были выраженные кардио-респираторные нарушения, а также косметическая деформация грудной клетки. Все пациенты (64 больных) были оперированы по методике D. Nuss. Реконструкция передней стенки грудной клетки проводилась с использованием внутреннего фиксатора D. Nuss в модификации И.Ю. Ходжанова (2013). Важным этапом данной модификации является то, что при проведении распатора (проводник) осуществляется разъединение внутригрудной фасции и грудино-реберного комплекса. Операционный доступ осуществлялся по средне - ключичной линии из двух субмаммарных разрезов длиной до 3-5 см, на уровне наиболее глубокого места деформации, что способствует предупреждению интраоперационного повреждения плевры. После установления металлической пластины под грудину (средне-нижний сегмент), пластина поворачивается на 180° с последующим прикреплением стабилизаторов к свободным концам пластины, которые фиксируются с обеих сторон к ребрам (VI-VII или VII-VIII). Данная методика позволила исключить интраоперационные осложнения (гемоторакс, повреждения внутригрудных органов) и только лишь в 4 случаях наших наблюдений был отмечен пневмоторакс.

Заключение. Эффективность и результативность выполненного вмешательства оценивали каждые 6 месяцев, а после удаления пластины D. Nuss (сроки 2-3 года) курсы коррегирующей патогенетической терапии с физиотерапевтическим лечением продолжали до нивелирования и стабилизации биохимических показателей. Ретроспективный анализ показал, что в отдаленном периоде наблюдений на фоне проводимой комплексной терапии в 98,4% случаях получены достаточно хорошие клинические результаты, как в плане восстановления дисплазированной соединительной ткани, так и в улучшении обменных процессов, способствующих укреплению организма в целом.

Таким образом, проведение малоинвазивной коррегирующей торакопластики по D. Nuss позволяет предварительному разъединению внутригрудной фасции и грудино-реберного комплекса, а последующее проведение пластины не повреждает органы и ткани грудной клетки, что способствует минимизации интраоперационных осложнений. Предложенная методика, с применением стимуляции обменных процессов, весьма положительно сказываются на восстановление связочного аппарата в области грудино-реберного комплекса с восстановлением структуры хряща, а проводимая до- и послеоперационная комплексная патогенетическая терапия в значительной степени способствуют восстановлению коллагенообразующей функции соединительной ткани, тем самым препятствуя возможным поздним осложнениям.



References:

1. Адамян Р.Т., Кузьмичев В.А., Березовская Н.Ю., Довгополая М.А. Одномоментная мини-инвазивная коррекция воронкообразной деформации грудной клетки и маммопластика // *Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии*. 2018;1. С. 53-55.
2. Азизов М.Ж., Ходжанов И.Ю., Хакимов Ш.К и др. Сравнительная оценка результатов лечения воронкообразной деформации грудной клетки с применением различных способов торакопластики у детей (отдаленные результаты) // *Гений ортопедии*. 2015: № 3. С. 38-44.
3. Горемыкин И.В., Погосян К.Л., Лукьяненко Е.А. Соотношение степени воронкообразной деформации грудной клетки с тяжестью дисплазии соединительной ткани у детей // *Саратовский научно-медицинский журнал*. 2012. Т.8, №3. С. 842–845.
4. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Оценки степени тяжести недеффицированной дисплазии соединительной ткани у детей // *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2008: №2. С. 15-20.
5. Крупко А.В., Богосьян А.Б. Применение операции Насса при различных типах воронкообразной деформации грудной клетки // *Фундаментальные исследования*. 2014: №10. С.298-303.
6. Разумовский А.Ю., Алхасов, А.Б. Разин. М.П и др. Сравнительная характеристика эффективности различных способов оперативного лечения воронкообразной деформации грудной клетки у детей: мультицентровое исследование // *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия в детском возрасте*. 2018. - Т.6. Вып.1. -С. 5-13.
7. Савельева М.С., Разумовский А.Ю. Торакопластика по D. Nuss и ее модификации в разных странах // *Детская хирургия*. Россия, 2014. №1. С. 34-38.
8. Ходжанов И.Ю., Хакимов Ш.К., Касымов Х.А. Оперативное лечение воронкообразной деформации грудной клетки у детей и подростков с применением модифицированной пластины // *Гений Ортопедии* 2013: №1. С. 108-111.
9. [Cucchiaro G.](#), [Adzick S.N.](#), [Rose J.B.](#) et al. A comparison of epidural bupivacaine-fentanyl and bupivacaine-clonidine in children undergoing the Nuss procedure // [Anesth. Analg.](#)- 2006.- Vol.103, N 2.- P.322-7.
10. [Kim H.K.](#), [Choi Y.H.](#), [Cho Y.H.](#) et al. A comparative study of pericostal and submuscular bar fixation technique in the Nuss procedure // [J. Korean. Med. Sci.](#)- 2007.- Vol.22, N 2.- P.254-7.
11. Yee-Sen Ch.W., Yeong Ph.L., Reginald L., Li F.H. Pectus Excavatum: Uncommon Electrical Abnormalities Caused by Extrinsic Right Ventricular Compression // *J. Cardiovascular Electrophysiol.* 2014: Vol.25. 324-327.