

УДК 616.712–007.5:616–089

Методы хирургической коррекции килевидной деформации грудной клетки при синдроме Марфана

Я.В. Фищенко, В.Я. Фищенко

ГУ «Институт травматологии и ортопедии АМН Украины», Киев

Marfan's syndrome is an autosomal-dominant genetic disease of the connective tissue, caused by mutation of 15q21.1 gene with a resultant disorder in the synthesis of fibrillin-1, which is a component of collagen. Keel chest is one of the commonest skeletal manifestations of Marfan's syndrome. Materials and methods: The research was based on the study of treatment results in 42 patients with Marfan's syndrome, aged 7 to 35, who underwent surgical treatment of their keeled chest at the hospital of this Institute. The correction of a symmetrically keeled chest was achieved by means of parasternal chondrotomy of the deformed cartilaginous part of the ribs with a subsequent fixation of the sternal rib end to the breastbone. Correction of an asymmetrically keeled chest on the convex side was similar to the previous one; correction on the concave side was achieved by making numerous notches on the cartilaginous part of the ribs deformed. Results: Good results of treating patients with a symmetrical deformity were traced in 19 cases (79.1%), satisfactory results were in 5 patients (20.9%), any negative results were not observed. Good results of treatment in patients with an asymmetrical deformity were achieved in 10 cases (55.5%), satisfactory results in 7 patients (39.0%), and a bad one in 1 case (5.5%). Conclusions: Degrees I–III of progressing keeled chests in patients with Marfan's syndrome are medical indications for corrective thoracoplasty. Analysis of the surgical treatment results demonstrated sufficient efficacy of the deformity correction technique, used by the authors.

Синдром Марфана — автосомно-домінантне генетичне захворювання сполучної тканини, обумовлене мутацією гена 15q21.1, що призводить до порушення синтезу фібриліну-1, який входить до складу колагену. Одним із найбільш частих проявів синдрому Марфана з боку скелета є кілеподібна деформація грудної клітки. Матеріал і методи: проведено аналіз результатів лікування 42 хворих із синдромом Марфана у віці від 7 до 35 років, яким виконано хірургічне лікування кілеподібної деформації грудної клітки в клініці ДУ «Інститут ортопедії і травматології АМН України». Корекції симетричної кілеподібної деформації грудної клітки досягали шляхом парастернальних ходротомій деформованої хрящової частини ребер з подальшою фіксацією стерального кінця ребра до груднини. Корекцію асиметричної деформації з опуклого боку проводили аналогічно попередній, а з увігнутого — мобілізації досягали шляхом нанесення багатьох насічок на хрящовій частині деформованих ребер. Результати: хороші результати лікування хворих з симетричною деформацією простежено у 19 (79,1%), задовільні — у 5 (20,9%) пацієнтів, незадовільні результати не спостерігалися. Хороший результат лікування хворих з асиметричною деформацією отримано у 10 (55,5%), задовільний — у 7 (39,0%) пацієнтів, незадовільний — у 1 (5,5%) пацієнта. Висновки: медичними показаннями до коригувальних торакопластик є прогресуючі кілеподібні деформації грудної клітки I–III ступеня у хворих із синдромом Марфана. Аналіз результатів хірургічного лікування показав достатню ефективність використаного нами методу корекції деформації.

Ключевые слова: синдром Марфана, килевидная деформация грудной клетки, хирургическая коррекция деформации

Введение

Синдром Марфана, обусловленный наследственной дисплазией соединительной ткани, имеет полиорганные проявления, среди которых ведущее место занимает патология опорно-двигательной системы [1]. Согласно современной диагностической системе Ghent Nosology первой рубрикой больших и малых критериев патологии скелета является килевидная деформация грудной клетки [2, 3], которая сочетается с другими пороками, такими как сколиоз, арахнодактилия, контрактуры локтевых суставов, плоскостопие и др. Характерными являются органические изменения со стороны органа зрения, сердечно-сосудистой и бронхолегочной систем [4, 5]. Определение генетического кода составляет основу постановки диагноза синдрома Марфана [6–9].

Среди тяжелых заболеваний скелета у больных синдромом Марфана, подлежащих хирургической коррекции, существенное место занимает килевидная деформация грудной клетки, которая создает не только косметический дефект, но и вызывает расстройство функции легочной и сердечной деятельности. У больных старших возрастных групп они трудно поддаются медикаментозной терапии. В то же время своевременная хирургическая коррекция тяжелых форм деформации грудной клетки приводит к регрессу патологии внешнего дыхания и насыщения артериальной крови кислородом, что является показанием к хирургическому лечению килевидной деформации.

Несмотря на первые попытки коррекции килевидной груди — *rectus carinatum* — различными хирургами, основоположником современного хирургического лечения следует считать американского хирурга М. Ravitch, который в 1960 году предложил оригинальную методику торакопластики для коррекции этой деформации различной этиологии. По методике М. Ravitch операция заключалась в субперихондральной резекции деформированных хрящей, сглаживании боковых парастеральных западений и адаптации концов хрящей на месте резекции путем гофрирования надхрящницы швом. В дальнейшем М. Ravitch [10] для коррекции искривления тела грудины использовал пересечение наружной корковой пластинки грудины с сохранением задней в виде створки.

При сложной килевидной груди с искривлением тела грудины и вовлечением большого числа реберных хрящей F. Robicsek et al. [11] предложили субперихондральную резекцию хрящей на протяжении всего дефекта до II ребра, стернотомию с сохранением задней корковой пластинки на уров-

не верхней границы килея, а также резекцию нижней части тела грудины. Существенным моментом операции было устранение скручивания грудины вокруг вертикальной оси, которое исправляли поперечной стернотомией и поворотом тела грудины к вертикальному искривлению. Фрагменты грудины фиксировали швами. При асимметричной килевидной груди авторы предлагали выполнять резекцию деформированных реберных хрящей с одной стороны и хондротомию с другой. В некоторых случаях для коррекции искривления тела грудины осуществляли двойную клиновидную стернотомию, а мечевидный отросток подшивали к иссеченной части грудины или подводили его под нижнюю ее часть [12].

Последующее усовершенствование отдельных элементов методики хирургического лечения килевидной груди разной этиологии и формы касалось модификации стернотомий (двойной, тройной, поперечной, продольной с клиновидной резекцией) для более эффективного моделирования переднего пластрона грудной клетки [3, 13–18].

Однако следует сказать, что основой всех модификаций была методика Ravitch. Анализируя свои клинические наблюдения, авторы не выделяли больных с килевидной грудью при синдроме Марфана, которым выполняли корригирующую торакопластику. В то же время многие из них предостерегали о том, что хирургическое лечение данного заболевания чревато грозными осложнениями в момент операции или в раннем послеоперационном периоде [4, 19] и требует дополнительных исследований в этом направлении.

Материал и методы

Работа основана на анализе результатов лечения 42 больных синдромом Марфана с килевидной деформацией грудной клетки в возрасте от 7 до 35 лет. Всем больным выполнена корригирующая торакопластика переднего пластрона грудной стенки. Распределение больных по полу и возрасту представлено в таблице.

Для определения величины килея использован метод торакометрии. В клинических условиях использовали торакометр собственной конструкции, который позволяет измерять величину деформации (рис. 1):

- расстояние АС между остистым отростком позвонка на уровне килея и наиболее выступающей точкой грудины (рис. 1 а);
- расстояние между остистым отростком позвонка на уровне килея и наибольшим западением грудной стенки слева АВ и справа АД от грудины (рис. 1 а).

Таблица. Распределение больных по полу и возрасту

Пол	Возраст (лет)						Всего
	< 10	10–15	16–20	21–25	26–30	> 30	
Мужчины	2	10	8	5	1	1	27
Женщины	1	6	3	2	2	1	15
Всего	3	16	11	7	3	2	42

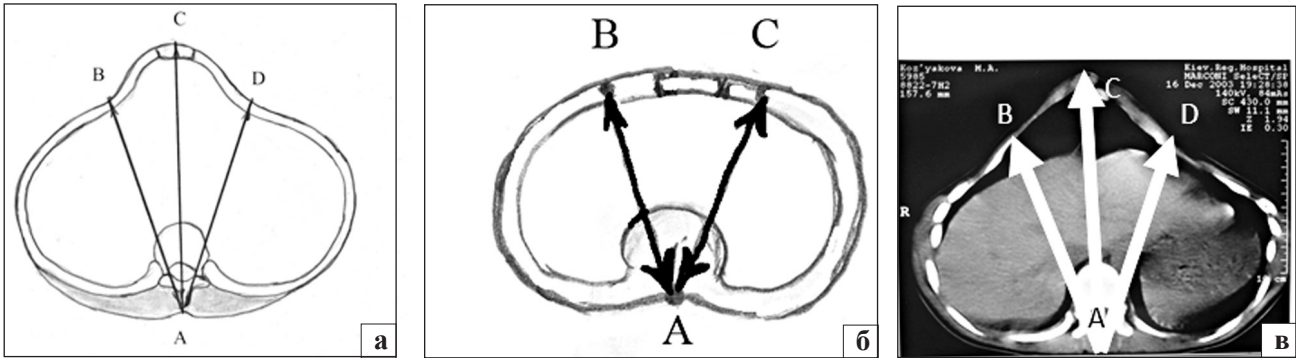


Рис. 1. Схема торакометрии: а) симметричная килевидная грудь; б) асимметричная килевидная грудь; в) компьютерная томограмма

Также измерения проводили на горизонтальных КТ- или МРТ-срезах, величина которых полностью совпадала с клиническими данными торакометрии. Поэтому в практической работе возможно использование одного из этих методов исследования.

В современной литературе, касающейся килевидной груди, нет единой классификации по тяжести деформации, и авторы определяют ее по субъективным признакам. Учитывая то, что в различных возрастных группах одинаковые абсолютные линейные показатели торакометрии имеют разное значение, для унификации параметров в определении степени деформации использовали относительные величины — индексы килевидной груди (ИКГ), которые рассчитывали по формуле:

$$\text{ИКГ слева} = \frac{AC}{AB}; \quad \text{ИКГ справа} = \frac{AC}{AD}$$

Одинаковые показатели ИКГ слева и справа свидетельствовали о симметричной деформации переднего отдела грудной клетки.

При асимметричной килевидной груди измеряли расстояние AC между остистым отростком позвонка на уровне кила и наиболее высокой точкой передней грудной стенки (рис. 1 б), а также расстояние AB между остистым отростком позвонка на уровне кила и наибольшим западением передней грудной стенки (рис. 1 б). При этом ИКГ определяли по формуле:

$$\text{ИКГ} = \frac{AC}{AB}$$

Для определения степени килевидной деформации по разработанным индексам на основании анализа наших наблюдений мы предлагаем рабочую схему, понимая, что она носит условный характер и может подвергнуться усовершенствованию.

В соответствии с показателями ИКГ больные были разделены на III степени:

I степень — ИКГ = 1,1–1,2;

II степень — ИКГ = 1,21–1,3;

III степень — ИКГ > 1,3.

При анализе клинических наблюдений симметричная килевидная грудь была у 24 больных: I степени — у 4 пациентов, II степени — у 13; III степени — у 7. Асимметричная деформация отмечена у 18 больных: I степени — у 5 пациентов; II степени — у 10; III степени — у 3.

При определении показаний к хирургическому лечению килевидной деформации грудной клетки весьма важно знать функциональное состояние внутренних органов, тем более что при синдроме Марфана в классическую триаду основных признаков заболевания входят значительные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. У больных младшей возрастной группы — пролапс митрального клапана с возможной регургитацией крови, а у больных после 40–50 лет возможна дилатация устья аорты и синуса Вальсальвы с расслаивающейся аневризмой восходящей части аорты и других крупных сосудов. Все это повышает степень риска выполнения операций на органах скелета. Поэтому все наши больные были обследованы у кардиохирурга Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова, и после квалифицированного заключения им ставили показания к торакопластике по поводу килевидной груди на почве синдрома Марфана.

Методика хирургического вмешательства при симметричной килевидной груди (рис. 2), разработанная в нашей клинике, заключается в том, что

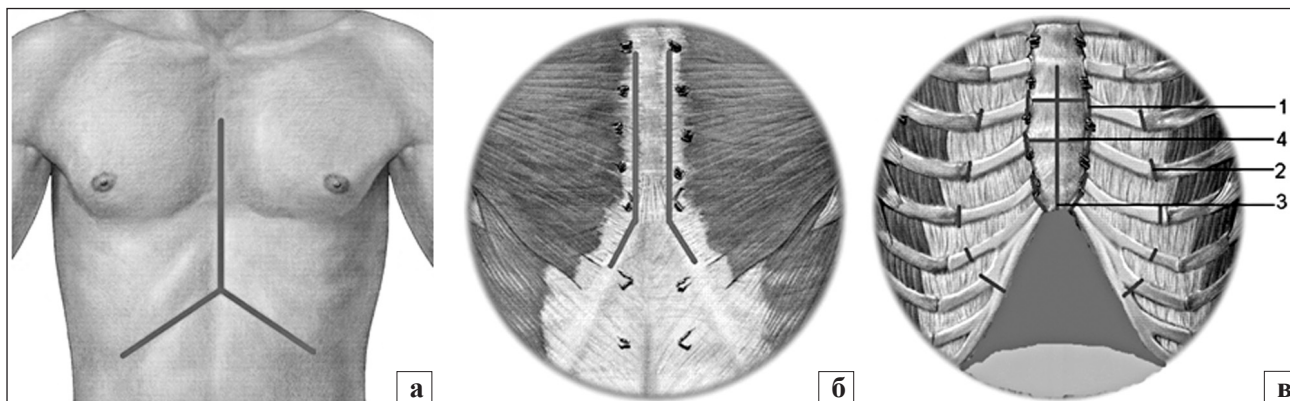


Рис. 2. Схема торакопластики при симметричной килевидной груди: а) кожный разрез; б) отсечение больших грудных мышц от края грудины; в) схема резекции деформированных реберных хрящей и стернотомии: 1 — место отсечения реберного хряща от грудины; 2 — место отсечения стернального конца ребра; 3 — продольная стернотомия; 4 — поперечная стернотомия

из срединного разреза рассекали кожу, подкожно-жировую клетчатку и собственную фасцию на протяжении от нижнего края рукоятки грудины до верхушки мечевидного отростка (рис. 2 а). От края грудины с двух сторон отсекали большую грудную мышцу (рис. 2 б) и единым блоком с кожно-надкожным лоскутом отводили в стороны, скелетируя деформированные реберные хрящи до перехода их в костную часть на всем протяжении. От реберных дуг на 3–4 см от мечевидного отростка отсекали прямые мышцы живота, оставляя мечевидный отросток на своем месте. Тупым путем отслаивали париетальную стенку перикарда и плевры с двух сторон от тела грудины. Деформированные реберные хрящи отсекали от края грудины, поднадхрящично выделяли с двух сторон. Эта манипуляция позволила мобилизовать грудину, опустить на необходимую глубину, а выделенные реберные хрящи разместить над телом грудины и определить величину резекции от 1 до 3 см. После иссечения реберных хрящей с двух сторон промежутки между грудиной и реберными концами имеют вид трапеции с более широким основанием в нижней части передней грудной клетки (рис. 2 в). Для более эффективного моделирования грудной стенки срез на реберном хряще должен выполняться косо открытым углом кнаружи. При адаптации реберного хряща к грудине достигается элевация латеральных отделов грудной стенки. В некоторых случаях дополнительно наносили насечки на оставшихся хрящах, что также способствует элевации. Почти у всех больных с килевидной деформацией реберные хрящи не только удлинены, создавая эффект кия, и их можно проследить на горизонтальных срезах КТ и МРТ, но они также искривлены во фронтальной плоскости в виде дуги, открытой сверху, увеличивая межреберные промежутки. Поэтому

при адаптации концов к грудине лигатурным швом их следует подшивать несколько выше обычного отсечения. Этим приемом также достигается более эффективная стабилизация переднего пластрона грудной стенки. Во избежание рецидива деформации после торакопластики над грудиной бок в бок подшивали большие грудные мышцы. Операцию заканчивали послойным ушиванием мягких тканей и активным дренированием пространств за грудной стенкой и впереди грудины.

При асимметричной килевидной груди (рис. 3) на стороне смещенного кия выполняли все этапы операции подобно предыдущему описанию, а на противоположной стороне для мобилизации тела грудины на реберных хрящах наносили множество насечек. Резекции кия и мобилизации противоположной стороны было достаточно для эффективной коррекции деформированного переднего пластрона грудной стенки.

У 6 больных с асимметричной килевидной грудью и резким скручиванием тела грудины (пропел-

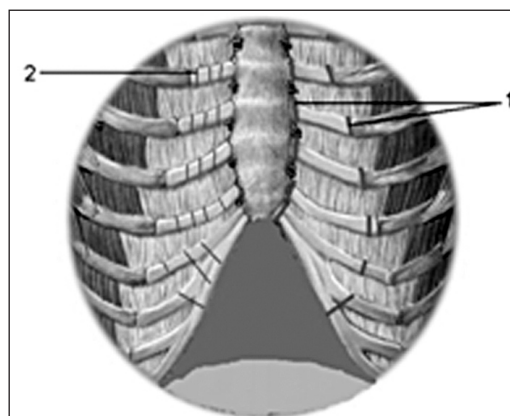


Рис. 3. Схема резекции деформированных реберных хрящей при асимметричной килевидной груди: 1 — места отсечения реберных хрящей; 2 — места нанесения насечек на реберных хрящах

лерообразной деформацией) выполнены двойные поперечные с иссечением клина и продольная стернотомии. Стабилизацию грудины осуществляли лигатурой из толстой лавсановой нити.

Результаты и их обсуждение

Оценку результатов лечения проводили по трехбалльной системе: хорошим считали результат, если больной не предъявлял жалоб, а торакометрические показатели соответствовали ИКГ меньше 1,1, деформация была полностью устранена; удовлетворительным — жалобы отсутствовали, была незначительная асимметрия переднего пластрона грудной клетки; результат неудовлетворительный при рецидиве деформации грудной стенки, отсутствовал регресс субъективных жалоб больного.

Результаты прослежены в двух группах с симметричной и асимметричной килевидной грудью в сроки от 1 до 5 лет. В первой группе: хорошие результаты прослежены у 19 (79,1%) больных, удовлетворительные — у 5 (20,9%). Неудовлетворительных результатов не наблюдалось. Во второй группе: хорошие результаты получены у 10 (55,5%) больных, удовлетворительные — у 7 (39,0%), неудовлетворительные — у 1 (5,5%) пациента, которого оперировали в возрасте 11 лет, после чего в течение 2 лет наблюдался резкий скачок роста (12 см) с частичной потерей коррекции киля.

В качестве примера приводим клиническое наблюдение.

Больной И. (и.б. № 458618), 16 лет, находился на лечении в клинике хирургии позвоночника с диагнозом: синдром Марфана, симметричная килевидная деформация грудной клетки II степени (ИКГ = 1,23), пролапс митрального клапана (рис. 4 а). Выполнена корригирующая торакопластика переднего пластрона грудной стенки по методике клиники. После операции и при контрольном осмотре через 6 месяцев результат хороший, ИКГ — 1,07 (рис. 4 б).

Выводы

Медицинскими показаниями к корригирующей торакопластике являются прогрессирующие килевидные деформации грудной клетки I–III степени у больных с синдромом Марфана.

Методом выбора хирургического вмешательства при симметричной килевидной груди является двусторонняя резекция деформированных реберных хрящей, а при асимметричной — односторонняя с хондротомией на противоположной.

Хорошие результаты лечения симметричной килевидной груди отмечены у 79,1% больных; удовлетворительные — у 20,9%; асимметричной

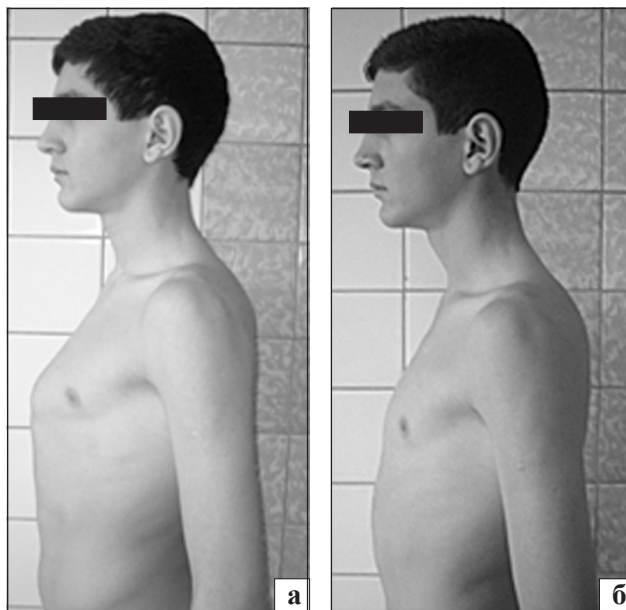


Рис. 4. Фото больного И., 16 лет. Диагноз: синдром Марфана, симметричная килевидная деформация грудной клетки II степени (ИКГ = 1,23): а — до операции; б — через 6 месяцев после операции

килевидной груди: хорошие — у 55,5%, удовлетворительные — у 39,0%, неудовлетворительные — у 5,5% больных.

Литература

- Shirley E.D. Marfan syndrome [Text] / E.D. Shirley, P.D. Sponseller // *J Am Acad Orthop Surg.* — 2009. — Vol. 17(9). — P. 572–581.
- Dean J.C. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management [Text] / J.C. Dean // *Eur J Hum Genet.* — 2007. — Vol. 15(7). — P. 724–733.
- Виноградов А.В. Деформации грудной клетки у детей (хирургическое лечение и медико-социальная реабилитация) [Текст]: автореф. дис... д-ра мед. наук: 14.00.22 / А.В. Виноградов; МОНИКИ. — М., 2004. — 47 с.
- Викторова И.А. Синдром Марфана в практике терапевта и семейного врача: диагностика, тактика ведения, лечение, беременность и роды [Текст] / И.А. Викторова, Г.И. Нечаева // *РМЖ.* — 2004. — Т. 2, № 2. — С. 15–31.
- Лисиченко О.В. Синдром Марфана [Текст] / О.В. Лисиченко. — Новосибирск: Наука, 1986. — 164 с.
- Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии (клиника, диагностика, лечение, диспансеризация) [Текст] / Т.И. Кадурина. — СПб: Невский диалект, 2000. — 270 с.
- Кадурина Т.И. Дисплазии соединительной ткани. Руководство для врачей [Текст] / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова. — СПб.: Элби-СПб, 2009. — 704 с.
- Фіщенко В.Я. Семіотика синдрому Марфана [Текст] / В.Я. Фіщенко, Я.В. Фіщенко // *Укр. мед. альманах.* — 2007. — Т. 10, № 2. — С. 172–175.
- Symposium on the musculoskeletal aspects of Marfan syndrome: meeting report and state of the science [Text] / K. Jones, P. Sponseller, G. Erkula et al. // *J. Orthop. Res.* — 2007. — Vol. 25, № 3. — P. 413–422.
- Ravitch M. The forms of congenital deformities of the chest and their treatment [Text] / M. Ravitch // *Prog. Pediatr. Surg.* — 1971. — Vol. 3. — P. 1–12.
- The surgical treatment of chondrosternal prominence (pectus

- carinatum) [Text] / F. Robicsek, P. Sanger, F. Taylor et al. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1963. — Vol. 45. — P. 691–701.
12. Pectus carinatum [Text] / F. Robicsek, J. Cook, H. Daugherty et al. // Coll. Works. Cardiopulm. Dis. — 1979. — Vol. 22. — P. 65–78.
 13. Баиров Г.А. Хирургическое лечение килевидной деформации грудной клетки [Текст] / Г.А. Баиров, А.А. Фокин // Ортопед. травматол. — 1984. — № 4. — С. 1–5.
 14. Дольницкий О.В. Врожденная деформация грудной клетки у детей [Текст] / О.В. Дольницкий, Л.Н. Дирдовская. — К.: «Здоровье», 1978. — 117 с.
 15. Тимошенко В.А. Детская хирургия [Текст] / В.А. Тимо-
 - шенко. — 1997. — № 2. — С. 17–22.
 16. Robicsek F. Surgical repair of pectus excavatum and carinatum [Text] / F. Robicsek, L.T. Watts, A.A. Fokin // Semin Thorac Cardiovasc Surg. — 2009. — Vol. 21(1). — P. 64–75.
 17. Kálmán A. Initial results with minimally invasive repair of pectus carinatum [Text] / A. Kálmán // J Thorac Cardiovasc Surg. — 2009. — Vol. 138(2). — P. 434–438.
 18. Разумовский А.Ю. Килевидная деформация грудной клетки [Текст] / А.Ю. Разумовский, М.О. Савчук, А.А. Павлов // Детская хирургия. — 2009. — № 1. — С. 45–49.
 19. Fonkalsrud E.W. Surgical correction of pectus carinatum: lessons learned from 260 patients [Text] / E.W. Fonkalsrud // J Pediatr Surg. — 2008 — Vol. 43(7). — P. 1235–1243.

Статья поступила в редакцию 31.05.10

ДО УВАГИ СПЕЦІАЛІСТІВ

**ДУ “Інститут патології хребта та суглобів ім. проф. М.І. Ситенка АМН України”
проводить післядипломну підготовку фахівців
на курсах інформації та стажування з актуальних питань ортопедії та травматології
(ліцензія Міністерства освіти і науки України від 31.03.2006 р. №048196)**

Для лікарів ортопедів-травматологів і нейрохірургів:

<i>№ n/n</i>	<i>Назва курсів</i>	<i>Керівник курсів</i>
1.	Хірургічні та консервативні методи лікування хворих з патологією суглобів	Проф. В.А. Філіпенко
2.	Ендопротезування великих суглобів	Проф. В.А. Філіпенко
3.	Хірургічні та консервативні методи лікування дітей з ортопедичною патологією	Д.м.н. С.О. Хмизов
4.	Сколіотична хвороба, хірургічні та консервативні методи лікування	Д.м.н. С.О. Хмизов
5.	Хірургічні та консервативні методи лікування хворих з патологією хребта	Проф. В.О. Радченко
6.	Мануальна терапія в комплексному лікуванні хворих з патологією хребта	Проф. В.О. Радченко
7.	Хірургічні та консервативні методи лікування травматичних ушкоджень кістково-м'язової системи	Проф. М.О. Корж
8.	Реконструктивно-відновлювальна хірургія опорно-рухової системи в разі наслідків травм та ортопедичних захворювань	Проф. М.О. Корж
9.	Лабораторні методи дослідження в ортопедії та травматології (клініко-діагностичні, біохімічні, морфологічні, імунологічні)	Проф. Н.В. Дєдух К.б.н. Ф.С. Леонтьєва
10.	Патологія стопи, її профілактика, лікування та протезно-ортопедичне забезпечення	Проф. Д.О. Яременко
11.	Немедикаментозні методи лікування в ортопедії та травматології	Проф. В.І. Маколінець
12.	Лікувально-профілактичне експрес-ортезування та експрес-протезування опорно-рухової системи	Доц. О.А. Диннік І.Б. Тимченко
13.	Артроскопічна діагностика та лікування патології великих суглобів	К.м.н. П.В. Болховітін
14.	Хірургічні та консервативні методи лікування дітей з патологією кульшового суглоба	К.м.н. О.І. Корольков

продовження на стор. 107