

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С КИЛЕВИДНОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ СИСТЕМНОЙ ПАТОЛОГИИ

*Комолкин И.А., Афанасьев А.П., Щеголев Д.В.*

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Актуальность.** Частота врожденной килевидной деформации грудной клетки (КДГК) составляет от 0,4 до 6 случаев на 1 000 (Lamas-Pinheiro R., et al., 2016). У подавляющего большинства пациентов патология носит косметический характер. Отдельную группу представляют дети, у которых КДГК является симптомом ряда синдромов: Марфана, нейрофиброматоз I типа (НФ I типа), Куррарино-Сильвермана, Жене (Joshua S.A. et al., 2013; Mejía R.R. et al., 2015; Mayer O., et al., 2016; Fraser S. et al., 2017). В данной группе больных функциональные нарушения доминируют над косметическими, и в ряде случаев требуют раннего хирургического вмешательства по сравнению с несиндромальными формами.

**Материалы и методы.** Ретроспективная группа пациентов с КДГК при врожденной системной патологии представлена 19 больными в возрасте от 3 до 17 лет, из них: с синдромом Марфана — 3 (КДГК+сколиоз), НФ I типа — 2 (КДГК+сколиоз+нейрофиброма передней стенки грудной клетки), синдромом Куррарино-Сильвермана — 10, синдромом Жене — 4.

Во всех случаях проведены физиологическое (ЭКГ, ЭХО-КГ, ФВД) и лучевое (рентгенологического и КТ) исследования. Оцениваемыми лучевыми характеристиками грудно-реберного каркаса являлись: состояние зон роста, угол деформации тела грудины, угол ротации грудины, индекс Халлера, индекс горизонтальной компрессии грудной клетки (ИГКГК). Также измеряли объем легочной ткани (при синдроме Жене). На основании проведенного обследования выполняли торакопластику в 3 основных вариантах.

**Результаты и обсуждение.** При сравнении пре- и послеоперационных лучевых индексов показатели индекса Халлера увеличились с  $1,33 \pm 0,65$  до  $2,48 \pm 0,22$ , угол ротации и угол деформации тела грудины уменьшились с  $25,66 \pm 16,77^\circ$  до  $9,6 \pm 2,51^\circ$  и с  $75,5 \pm 27,01^\circ$  до  $17,5 \pm 9,47^\circ$  соответственно, ИГКГК (%) увеличился с  $77,5 \pm 9,88$  до  $94,25 \pm 4,03$ . Прирост объема легочной ткани (%) составил  $26,7 \pm 3,07$ .

**Выводы и рекомендации.** Пациенты с синдромальными формами КДГК (НФ I типа, синдром Жене) требуют комплексного обследования специалистами различного профиля. Определение показаний к хирургическому лечению прежде всего зависит от выраженности функциональных нарушений сердечно-сосудистой и дыхательной систем и сопутствующей ортопедической патологии без учета возраста пациента. При отсутствии функциональных нарушений коррекцию КДГК у пациентов с врожденной системной патологией целесообразно выполнять при закрытии зон роста грудно-реберного комплекса (15–17 лет).