

На правах рукописи

Воробьева Екатерина Андреевна

**КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИЛЕВИДНОЙ ДЕФОРМАЦИИ
ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ**

3.1.11. Детская хирургия

3.1.8. Травматология и ортопедия

Автореферат

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Москва, 2025

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Московский Государственный Университет имени М.В. Ломоносова».

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, профессор,
член-корреспондент РАН

Разумовский Александр Юрьевич

Доктор медицинских наук

Дубров Вадим Эрикович

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, доцент

Аксельров Михаил Александрович

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Тюменский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, заведующий кафедрой детской хирургии института материнства и детства

Доктор медицинских наук

Комолкин Игорь Александрович

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Санкт-Петербург, ведущий научный сотрудник

Ведущая организация:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»

Защита диссертации состоится «__» _____ 2025 года в ____ часов на заседании Диссертационного совета 21.2.058.10 на базе ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) по адресу: 117513, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 6

С диссертацией можно ознакомиться в Научной библиотеке ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) по адресу: 117513, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 6 и на сайте <https://rsmu.ru/>.

Автореферат разослан «__» _____ 202__ года

Ученый секретарь диссертационного совета

Доктор медицинских наук



Ануров Михаил Владимирович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность и степень разработанности темы исследования. Килевидная деформация грудной клетки (КДГК) – нарушение развития грудной клетки, характеризующееся избыточным выстоянием спереди грудины и/или реберных хрящей (Fokin A. A., 2009).

В связи с яркой клинической картиной, КДГК зачастую является поводом для первичного обращения к врачу детей, имеющих ряд других, не выявленных ранее, но зачастую более серьезных ортопедических отклонений (Alaca N., 2021; Haje S. A., 2009). Кроме того, КДГК является одним из признаков синдрома Марфана и других наследственных заболеваний (Фаасен М. В., 2014; Kolvekar S. K., 2016), а в ряде работ описана связь КДГК с «неспецифическими» кардио-пульмональными функциональными отклонениями и симптомами (Kolvekar S. K., 2016; Ramadan S., 2021). Таким образом, обследование ребенка с КДГК должно включать прицельный поиск проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ) и требует комплексного подхода с участием смежных специалистов, использованием возможностей инструментальной диагностики; однако протоколов обследования таких пациентов на сегодняшний день не существует.

В 20-е годы XXI века в мировой практике методом выбора коррекции КДГК у детей считается консервативное лечение с использованием компрессионных брейс-систем (Hunt I., 2020; Kelly R. E., 2021; Shang Z., 2021). Несмотря на общепринятое признание этого метода (Dunning J., 2024; Omanik P., 2024), до сих пор не существует единого мнения относительно эффективности брейс-терапии у детей с ригидными и асимметричными деформациями (Cohee A. S., 2013; Kelly R. E., 2021). Кроме того, не определен режим ортезирования, позволяющий добиться оптимума как эффективности лечения, так и приверженности к нему пациентов (Port E., 2018; Shang Z., 2021; Wahba G., 2017).

Цель исследования. Улучшение результатов лечения детей с килевидной деформацией грудной клетки за счет расширения показаний к использованию ортезирования с обоснованием его эффективности и безопасности.

Задачи исследования:

1. Выявить сопутствующие ортопедические нарушения, характерные для детей с килевидной деформацией грудной клетки, а также синдромы, наиболее часто встречающиеся у таких пациентов.

2. Разработать комплексный протокол обследования пациентов с килевидной деформацией грудной клетки в условиях многопрофильного амбулаторного центра, позволяющий обеспечить оказание медицинской помощи детям с признаками дисплазии соединительной ткани.

3. Определить показания и противопоказания для консервативного лечения килевидной деформации грудной клетки у детей.

4. Разработать и апробировать в клинической практике протокол консервативного лечения детей с килевидной деформацией грудной клетки, оценить эффективность и безопасность его применения.

5. Разработать протокол дистанционно контролируемого консервативного лечения килевидной деформации грудной клетки у детей, оценить целесообразность, безопасность и эффективность его применения.

Научная новизна. По результатам работы впервые:

1. Определен перечень ортопедических нарушений, характерных для детей с КДГК, а также оценена частота их проявления.

2. Выявлен феномен сочетания КДГК с болезнью Шейермана-Мау.

3. Произведена оценка эффективности консервативного лечения КДГК у детей с асимметричными и ригидными деформациями.

4. Произведена сравнительная оценка эффективности различных протоколов ортезирования детей с КДГК.

5. Произведена сравнительная оценка эффективности и безопасности амбулаторного и дистанционно контролируемого консервативного лечения детей с КДГК.

6. Установлено, что у детей с КДГК, как до начала лечения, так и в процессе ортезирования, не формируются клинически значимые изменения функции внешнего дыхания, сердечного ритма и центральной гемодинамики.

Теоретическая и практическая значимость работы.

1. Определена частота выявления ряда наследственных синдромов и проявлений неспецифической дисплазии соединительной ткани у детей с КДГК.

2. Разработанный алгоритм первичного междисциплинарного обследования детей с КДГК позволил произвести оценку состояния здоровья пациентов и сформировать комплексную стратегию лечения, включающую своевременное выявление и коррекцию сопутствующих проявлений ДСТ.

3. Разработанный протокол консервативного лечения детей с КДГК, включающий ортезирование и коррекцию сопутствующих ортопедических нарушений методами медицинской реабилитации, позволил добиться восстановления формы грудной клетки без рецидивов в течение года у 89,2% комплаентных детей и 62,9% пациентов, приступивших к лечению.

4. Доказано, что аппликация ортеза не оказывает клинически значимого влияния на показатели сердечного ритма, центральной гемодинамики и функции внешнего дыхания у детей с КДГК.

5. Разработанный протокол дистанционно мониторируемой ортезной коррекции КДГК у детей позволил добиться восстановления формы грудной клетки у 92,4% комплаентных и 61,2% приступивших к лечению пациентов; при этом необратимых побочных эффектов или осложнений зарегистрировано не было, а частота обратимых нежелательных явлений (умеренный болевой синдром, раздражение кожи и т.п.) не превышала 4%.

Методология и методы исследования. Исследование построено на изучении результатов лечения 377 детей обоего пола 5-17 лет, обратившихся в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с жалобами на КДГК в период с 1 марта 2020 года по 1 июля 2022 года. В соответствии с целью и задачами диссертационного исследования была определена методология его составляющих: первая часть работы представлена обсервационным описательным срезовым моноцентровым клиническим исследованием, посвященным изучению сопутствующих заболеваний и ортопедических нарушений, характерных для детей с КДГК. Вторая часть работы (проспективное когортное моноцентровое клиническое исследование) посвящена разработке деталей протокола консервативного лечения КДГК у детей, а также оценке эффективности и безопасности лечения по этому протоколу. Третья часть представлена срезовым описательным исследованием состояния функций внешнего дыхания и центральной гемодинамики у детей с КДГК, а также оценке влияния ортезирования на это состояние (экспериментальное проспективное моноцентровое клиническое исследование). В четвертой части работы проведена сравнительная оценка эффективности и безопасности дистанционно-контролируемого и амбулаторного консервативного лечения КДГК у детей с использованием брейс-систем (проспективное когортное моноцентровое клиническое исследование).

В ходе выполнения исследования применена методология системного анализа с использованием методов клинического и инструментального обследования, а также обработки данных с использованием инструментов параметрической и непараметрической статистики.

Положения, выносимые на защиту.

1. КДГК у детей в абсолютном большинстве случаев является одним из проявлений ДСТ и/или дискоординированного роста ребенка, таким образом, обследование детей с впервые выявленной КДГК должно включать междисциплинарную оценку состояния здоровья в соответствии с разработанным алгоритмом.

2. Консервативное лечение является безопасным и эффективным способом коррекции КДГК у детей и должно быть рассмотрено в качестве метода лечения первой линии для всех не имеющих противопоказаний пациентов, вне зависимости от степени ригидности и морфологии деформации.

3. Дистанционно контролируемое консервативное лечение КДГК у детей не уступает по безопасности и эффективности амбулаторному.

Степень достоверности и апробация результатов исследования. Достоверность результатов определяется достаточным для реализации цели и задач диссертационного исследования количеством включенных в выборку пациентов (238 детей, прошедших обследование и лечение в амбулаторных условиях, 139 – в телемедицинском формате), моделью исследования (слепая рандомизация больных, сравнение результатов лечения в подгруппах); применением статистических инструментов, соответствующих параметрам и объемам выборок. Выводы и практические рекомендации основаны на статистически достоверных результатах и соответствуют положениям, выносимым на защиту.

Основные положения диссертации доложены на Nuss Advanced Pectus Course & Chest Wall International Group Annual Meeting 2021 (Virginia, United States, 22-24.09.2021), XII Всероссийском съезде травматологов-ортопедов (Москва, 1-3.12.2022), Ежегодной научно-практической конференции, посвященной актуальным вопросам травматологии и ортопедии детского возраста «Турнеровские чтения» (Санкт-Петербург, 5-6.10.2023), IX Форуме детских хирургов России с международным участием (Москва, 9-11.11.2023), Международном форуме «Дни детской хирургии в Азербай-

джане» (Баку, 17-19.05. 2024), Префоруме «Лечение детей с пороками грудной клетки» X Форума детских хирургов России с международным участием, 2024.

Апробация диссертационной работы проведена на совместном заседании кафедры травматологии, ортопедии и медицины катастроф ФФМ МНОИ ФГБОУ ВО МГУ имени М.В. Ломоносова, кафедры детской хирургии детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова ИМД ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, сотрудников ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (протокол заседания № 1 от «10» сентября 2024 г.).

Объем и структура диссертации. Диссертация изложена на 140 страницах текста и содержит введение, 4 главы, посвященные обзору литературы, материалам и методам исследования, результатам исследования и обсуждению результатов, а также заключение, выводы, практические рекомендации, список сокращений и условных обозначений, список использованной литературы. Работа иллюстрирована 55 рисунками, 29 таблицами. Указатель использованной литературы содержит 127 источников, из них 31 отечественная работа и 96 зарубежных.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

В работе были рассмотрены клинические данные детей обоих полов 5-17 лет, проходивших консервативное лечение КДГК в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в очном (238 пациентов) и дистанционном (139 пациентов) форматах в период с 1 марта 2020 года по 1 июля 2022 года.

Размер выборок предварительно не рассчитывали. Для создания базы данных был использован программный пакет Microsoft Excel 2010 (Microsoft Corporation, США), для их статистической обработки – программный пакет SPSS Statistics 28 (SPSS Inc., Chicago).

Для каждой из непрерывных величин приводили среднее (M) и стандартное отклонение (SD) или медиану (Me) и верхний (Q3) и нижний (Q1) квартили в зависимости от типа распределения исследуемой величины. Гипотезу о соответствии распределения непрерывной количественной величины нормальному проверяли при помощи критерия Колмогорова-Смирнова. При сравнении независимых групп пациентов использовали t-критерий Стьюдента для выборок, соответствующих критериям нормального распре-

ления, или U-критерий Манна-Уитни – для не соответствующих. Для анализа таблиц сопряженности применяли критерий Хи-квадрат Пирсона с поправкой на непрерывность в случае таблиц 2 x 2. Оценку меры и характера влияния независимых переменных на значения показателей дыхательной и сердечно-сосудистой систем проводили при помощи критерия Вилкоксона. Для выявления корреляции между рядами количественных значений использовали критерий корреляции r-Пирсона в случае соответствия распределения критериям нормального, критерий корреляции r-Спирмена – в случае несоответствия.

Нулевую гипотезу отвергали при $p < 0,05$.

С целью определения пограничных значений количественных признаков, имеющих корреляцию с дихотомическими признаками, а также их чувствительности и специфичности, использовали построение ROC кривых.

Блок I работы представлен обсервационным описательным срезовым моноцентровым исследованием сопутствующих заболеваний и ортопедических нарушений, характерных для детей с КДГК. В исследование были включены 180 детей с КДГК: 152 (84,4%) мальчиков и 28 (15,6%) девочек, средний возраст составил 13 ($Q_1 = 12$; $Q_3 = 14$) лет. На первичном осмотре регистрировали жалобы ребенка, данные анамнеза, определяли морфологию и степень ригидности КДГК (измерения давления коррекции деформации при помощи специального динамометра), проводили осмотр ребенка, включающий оценку признаков ДСТ и ортопедических нарушений. Всем детям выполняли рентгенографию грудного и поясничного отделов позвоночника в положении стоя.

По результатам исследования, у 4 (2,2%) детей КДГК являлась симптомом генетически подтвержденного синдрома Марфана, у 1 (0,6%) ребенка – синдрома Элерс-Данло I типа; у 1 (0,6%) ребенка была отмечена клиническая картина синдрома Поланда, у 1 (0,6%) – синдрома Нунан; при этом у 3 детей (1 с синдромом Марфана, 1 – Элерс-Данло и 1 - с синдром Нунан) диагнозы не были установлены ранее.

Наиболее характерные для детей с КДГК сопутствующие ортопедические нарушения приведены в Таблице 1.

Таблица 1. Характерные для детей с КДГК ортопедические нарушения.

Патологические находки	п, человек	% выборки
Мобильна плоско-вальгусная стопа	151	83,9%
Сколиоз I степени по Чаклину В.Д. / слабой степени по SOSORT	91 / 13	50,6% / 7,2%
Болезнь Шейермана-Мау	27	15,0%
Другие признаки остеохондропатии позвоночника	70	38,9%
Избыточная выраженность грудного кифоза	32	17,8%
Избыточная выраженность поясничного лордоза	51	28,3%
Нарушения осанки (преобладает кифотическая)	132 (60)	73,3% (33,3%)
Признаки снижения мышечного тонуса:		
- крыловидные лопатки,	141	78,3%
- усиление шейного лордоза	146	81,1%
- покатые, приведенные кпереди плечи	164	91,1%

36,7% пациентов жаловались на боли в спине или регулярно возникающее ощущение напряжения или мышечного утомления, сравнимое с болевым синдромом, при этом была обнаружена прямая связь болевого синдрома в области спины с возрастом (исследован критерий Стьюдента, $p = 0,003$), узурациями и склерозом концевых пластин по результатам рентгенографии (исследован коэффициент Хи-квадрат, $p = 0,026$), а также с фактом занятий силовыми видами спорта ($p = 0,030$: дети, регулярно занимавшиеся видами спорта, связанными с силовыми нагрузками на мышцы спины, жаловались на боли значимо реже). В группе детей с сочетанием КДГК и болезни Шейермана-Мау с использованием ROC анализа выявлено пороговое значение возраста – 13 лет – в котором болезнь Шейерамана-Мау у детей с КДГК прекращает быть бессимптомной, и у пациентов появляются жалобы на болевой синдром в области спины.

Таким образом, всем пациентам с КДГК рекомендованы осмотры ортопеда и генетика с целью выявления признаков синдромальной патологии и сопутствующих ортопедических нарушений, а также скрининговая рентгенография позвоночника с целью своевременного выявления и начала лечения болезни Шейермана-Мау. Кроме того, всем пациентам с КДГК показана консультация врача лечебной физкультуры (ЛФК) и, в случае отсутствия противопоказаний, – регулярные занятия спортом, включающие силовые нагрузки на мышцы спины.

Второй блок исследования был посвящен разработке протокола ортезирования детей с КДГК, а также оценке эффективности и безопасности лечения по этому протоколу. Блок включил 3 пилотных (предварительных) и 1 полномасштабную части: пилот-

ные были направлены на оптимизацию алгоритма лечения детей с КДГК, а полномасштабная – на оценку эффективности и безопасности лечения по разработанной схеме.

Первая и вторая пилотные части исследования были посвящены оценке эффективности брейс терапии у детей с формами КДГК, традиционно считающимися неблагоприятными для консервативного лечения: асимметричными и ригидными деформациями. На первичном осмотре регистрировали факт симметрии или асимметрии грудной клетки, а также оценивали ригидность деформации при помощи специального динамометра. В первой части пациенты были разделены на две группы по степени ригидности грудной клетки (пограничное значение давления коррекции деформации было заимствовано из классического протокола Cohee A.S., 2013); во второй – по факту симметрии или асимметрии; группы были идентичны по полу и возрасту. Промежуточные результаты (наличие или отсутствие положительной динамики) оценивали через 6 месяцев от начала лечения; распределение по группам и результаты представлены в Таблицах 2 и 3.

Таблица 2. Распределение на группы и промежуточные результаты консервативного лечения у детей с ригидными и податливыми КДГК.

	Дети с ригидной КДГК	Дети с податливой КДГК
Количество детей в подгруппах	4	44
Количество детей, у которых отмечена положительная динамика ортезирования	2	28
- доля от начавших лечение, %	50%	63,6%
- доля от комплаентных, %	66,7%	93,3%
Хи-квадрат Пирсона	$p = 0,270$	

Таблица 3. Распределение на группы и промежуточные результаты консервативного лечения у детей с симметричными и асимметричными КДГК.

	Дети с симметричной КДГК	Дети с асимметричной КДГК
Количество детей в подгруппах	21	19
Количество детей, у которых отмечена положительная динамика ортезирования	13	14
- доля от начавших лечение, %	61,9%	73,7%
- доля от комплаентных, %	92,9%	87,5%
Хи-квадрат Пирсона	$p = 0,392$	

При сравнении результатов ортезирования в группах детей с податливыми и ригидными КДГК было получено значение Хи-квадрат Пирсона $p = 0,270$, свидетельствующее об отсутствии различий; таким образом, ригидность КДГК не является противопоказанием для консервативного лечения. Аналогично, полученное при сравнении результатов ортезирования у детей с симметричными и асимметричными КДГК значение Хи-квадрат $p = 0,392$ свидетельствует об отсутствии различий между группами; таким образом, асимметрия КДГК у детей не является противопоказанием для брейс-терапии.

Третья пилотная часть исследования представляет собой экспериментальную программу сравнительной оценки эффективности «строгого» и «мягкого» протоколов консервативного лечения КДГК у детей. Пациенты путем рандомизации были распределены в 2 группы, не различающиеся по полу и возрасту. Детям из первой группы было рекомендовано использование ортеза в течение 20-23 часов в сутки, детям из второй группы – в течение 8-12 часов в сутки. При сравнении приверженности пациентов и результатов лечения в группах детей, получавших лечение по «строгому» и «мягкому» протоколам, получены значения критерия Хи-квадрат Пирсона $p = 0,372$ $p = 0,027^*$, соответственно; таким образом, ортезирование по «строгому» протоколу позволило достигнуть лучших результатов и не оказало влияния на комплаентность детей (Таблица 4).

Таблица 4. Распределение на группы и результаты консервативного лечения КДГК у детей с использованием «строгого» и «мягкого» протоколов.

	Дети , получавшие лечение по «строго- му» протоколу	Дети , получавшие лечение по «мягко- му» протоколу
Количество детей в подгруппах	23	22
Количество комплаентных детей - доля от начавших лечение, %	15 65,2%	17 77,3%
Хи-квадрат для комплаентности	$p = 0,372$	
Количество детей, у которых отме- чена положительная динамика	14	9
- доля от начавших лечение, %	60,9%	40,9%
- доля от комплаентных, %	93,3%	52,9%
Хи-квадрат для результата	$p = 0,027^*$	

В четвертую часть II блока – полномасштабное исследование, нацеленное на изучение эффективности и безопасности разработанного ранее протокола, – были включены 105 детей с КДГК: 91 (86,7%) мальчиков и 14 (13,3%) девочек, средний возраст со-

ставил 13 (Q1 =12, Q3 = 14) лет. Детям было рекомендовано использовать отрез 20 - 23 часа в сутки; первый контрольный осмотр производили через 1 месяц после начала лечения, последующие – через 3 месяца или вновь через 1 месяц в случае снижения жесткости грудной клетки до 30Н и менее. Фазу активного лечения считали завершенной по достижении желаемой формы грудной клетки и давления коррекции, равного 0. Успешного завершения фазы активного лечения достиг 71 ребенок (95,9% комплаентных и 67,6% детей, начавших лечение). Средняя продолжительность фазы активного лечения составила Me = 4 (Q1 = 3, Q3 = 7) месяцев.

После устранения деформации пациентам рекомендовали использовать ортез только в ночное время (8 часов в сутки) в течение 6 месяцев (фаза закрепления); на протяжении этого периода у 2 (2,8%) детей были отмечены рецидивы. После завершения лечения дети находились под наблюдением не менее, чем в течение года, за этот период рецидивы были отмечены еще у 3 (4,3%) детей. Всего успешно завершили лечение без рецидивов в течение 66 пациентов, что составило 89,2% комплаентных и 62,9% детей, приступивших к лечению (Рисунок 1).

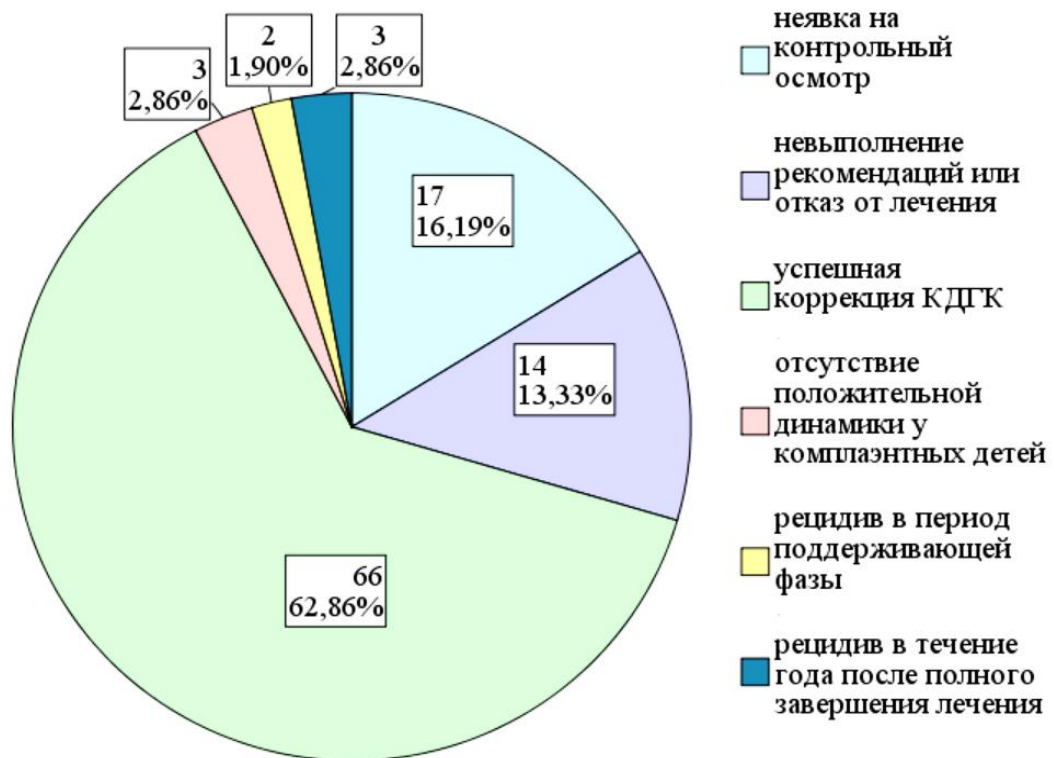


Рисунок 1. Результаты консервативного лечения КДГК у детей при помощи брейс-системы (наблюдение в течение 1 года после завершения лечения).

В связи с отсутствием валидизированных в Российской Федерации опросников, позволяющих исследовать представления об образе тела ребенка с КДГК и их изменения в процессе лечения, с детьми и родителями проводили структурированное интервью (клиническую беседу), построенную на базе опросника *Pectus Carinatum Body Image Quality of Life (PeCBI-QOL) questionnaire* (Paulson J. F., 2019). По результатам структурированного интервью, 95,4% завершивших лечение детей считали внешний вид грудной клетки без одежды нормальным и отмечали, что свободно чувствуют себя на пляже (до начала лечения – 25,7%). 89,2% родителей по завершении лечения не испытывали беспокойства по поводу влияния формы грудной клетки на жизнь ребенка (до начала лечения – 0%). Таким образом, консервативное лечение КДГК с использованием брейс-систем позволяет добиться улучшения психоэмоционального состояния и представлений об образе своего тела, а также преодолеть социальные ограничения у подавляющего большинства детей. Значительная разница между степенью беспокойства ребенка и родителей, в частности, полное отрицание проблемы 20% детей, стало причиной низкой приверженности к лечению у этих пациентов; оказание помощи детям с низкой мотивацией требует участия в лечебном процессе клинических психологов.

В процессе лечения 4 (3,8%) больных отметили раздражение кожного покрова в области давления брейс-системы, 3 (2,9%) пациентов отмечали умеренный болевой синдром (менее 3 баллов по визуальной аналоговой шкале), эпизодически возникающий в области давления брейс-системы; 2 (1,9%) детей - однократные эпизоды головокружения, потемнения в глазах или ухудшения самочувствия при первичной аппликации ортеза. В процессе лечения не было зарегистрировано ни одного необратимого нежелательного эффекта – только преходящие явления, носящие скорее симптоматический, чем патологический характер. Все нежелательные явления были устранены путем временного ослабления давления ортеза на грудную клетку.

При проведении первой этапной консультации (через 1 месяц с момента начала использования ортеза) положение брейс-системы на теле ребенка не было оптимальным и требовало коррекции у 63 (88,7%) пациентов. Основной причиной подобного наблюдения является значительное изменение формы грудной клетки в течение первого месяца лечения (Kelly R.E., 2021) и недостаточное количество опыта в использовании ортеза у родителей и ребенка. При выявлении неправильного положения брейс-системы выполняли её повторное позиционирование, нанесение на крепления специальных отме-

ток, регламентирующих силу компрессии, а также проводили повторное обучения ребенка и родителей установке и контролю положения ортеза. Таким образом, этапное врачебное мониторирование процесса консервативного лечения, особенно, на начальных этапах, играет ключевую роль в достижении результата и профилактике нежелательных эффектов.

На Рисунке 2 изображена динамика формы грудной клетки ребенка с КДГК при первичном осмотре, в процессе лечения и по достижении коррекции.

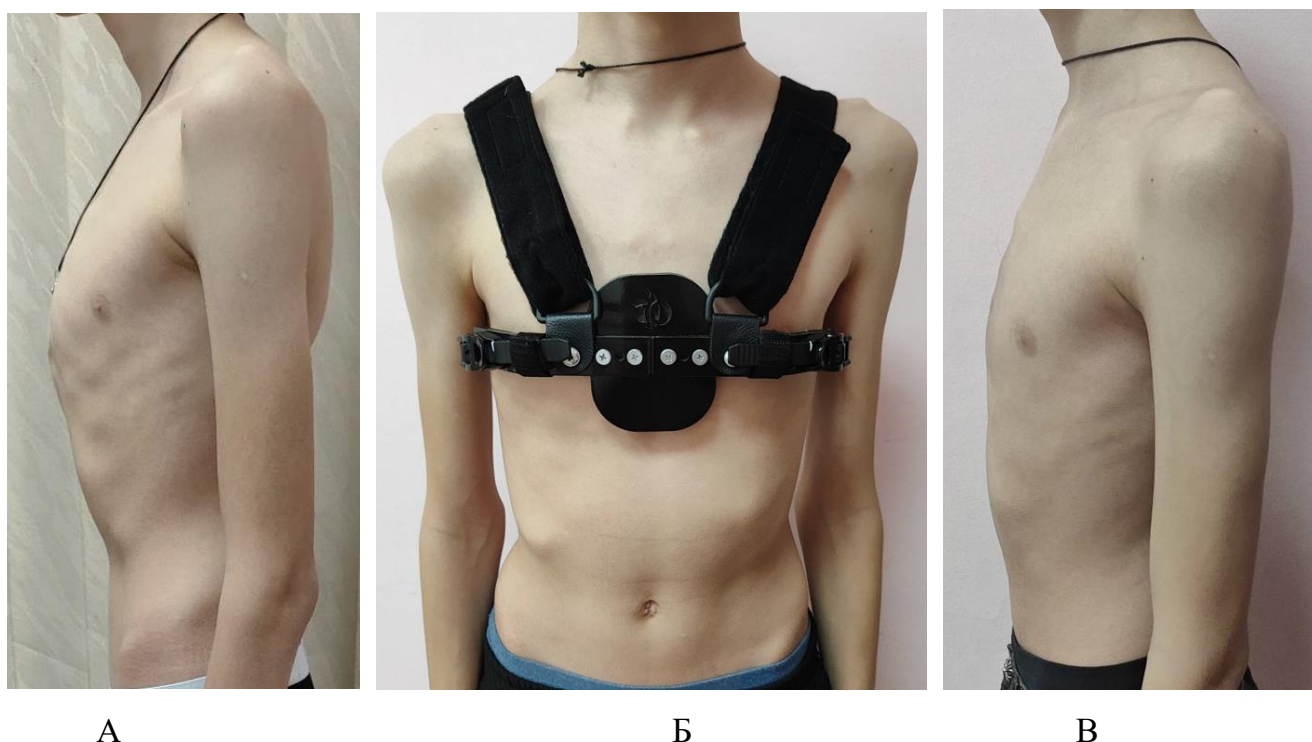


Рисунок 2. Внешний вид грудной клетки у юноши 14 лет с КДГК: А – на первичном осмотре; Б – в процессе лечения, в ортезе; В – по завершении коррекции, через 3 месяца брейс-терапии по 22 часа в сутки.

Блок III. Третий блок исследования посвящен оценке состояния функций внешнего дыхания (ФВД) и центральной гемодинамики у детей с КДГК, а также исследованию влияния ортезирования на это состояние. В выборку были включены 46 детей с КДГК: 40 (87,0%) мальчиков и 6 (13,0%) девочек, средний возраст составил 13 ($Q_1 = 11$, $Q_3 = 14$) лет. Всех субъектов, включенных в выборку, расспрашивали о жалобах и анамнестических данных, потенциально связанных с патологией сердечно-сосудистой и дыхательной системы, затем пациентам выполняли электрокардиографию (ЭКГ), эхо-

кардиографию (ЭХО-КГ) и спирометрию до по стандартным методикам; исследования повторяли на 3-ей – 4-ой неделе брейс-терапии. Полученные результаты оценивали в соответствии с опубликованными в литературе возрастными нормами и попарно сравнивали между собой.

По результатам расспроса, 35 детей (76,1%) отрицали любые жалобы, 3 (6,5%) отмечали одышку при незначительной физической нагрузке, 6 (13,4%) – повышенную утомляемость, 1 (2,2%) – ощущения сердцебиения, 1 (2,2%) – синкопальные состояния в анамнезе. По результатам исследования сердечного ритма у детей с КДГК, до начала лечения 47,8% пациентов имели синусовый ритм, у 43,5% была выявлена синусовая аритмия, у 15,2% - синусовая тахикардия, у 28,2% - синусовая брадикардия. Показатели ЧСС были оценены на основании возрастных нормативов, опубликованных Центром синкопальных состояний и сердечных аритмий ФМБА России (Макаров Л. М., 2015), при этом ЧСС оказалась в пределах нормы у 56,5% детей; выраженные отклонения (выраженная брадикардия) были обнаружены лишь у 4,3% пациентов. Согласно литературным данным, сходные частоты нарушений сердечного ритма наблюдают у здоровых подростков и расценивают как вариант нормы (Lubocka P., 2022); кроме того, подобные отклонения характерны для детей с ДСТ (Аббакумова Л. Н., 2016). При выполнении ЭКГ в ортезе частота встречаемости отклонений сердечного ритма от нормы значимо не изменилась (исследован критерий Хи-квадрат, $p = 0,398$).

По результатам ЭХО-КГ у детей с КДГК были выявлены митральная (30,4%), трикуспидальная (41,3%) и легочная (26,1%) регургитации 0-1 степени, пролапс митрального клапана (28,3%). Согласно литературным данным, в случае отсутствия клинических проявлений подобные находки расценивают как вариант нормы (Амирагов Р. И., 2016).

Среднее значение фракции выброса у субъектов с КДГК при первичном обследовании составило $66,6 \pm 4,3\%$, в процессе лечения (в ортезе) - $66,7 \pm 4,4\%$, изменения показателя не были статистически значимыми (выполняли оценку критерия Вилкоксона, $p = 0,163$). Ни у одного ребенка ни при первичном обследовании, ни в процессе лечения не было отмечено снижение показателя ФВ ниже 55%, принятого, в соответствии с рекомендациями Союза педиатров России, Ассоциации детских кардиологов России (Баранов А. А. и др., 2016), за критерий снижения систолической функции левого желудочка.

При интерпретации спирометрических показателей (жизненной емкости легких (ЖЕЛ) и пиковой скорости выдоха (ПСВ)) полученные значения сравнивали с должными для детей, в соответствии с Методическими рекомендациям Российского респираторного общества и Российской ассоциации специалистов функциональной диагностики от 2023 г. (Каменева М. Ю., 2023); результаты представлены в Таблице 5.

Таблица 5. Распределение детей по группам в соответствии со степенью отклонения ЖЕЛ и ПСВ от нормальных значений.

Показатель ФВД	Количество (n, чел.) и доля в выборке (%) детей, у которых были обнаружены значения показателя в определенном диапазоне						
	Больше нормы	Норма	Услов- ная нор- ма	Очень лег- кое сниже- ние	Легкое сниже- ние	Умерен- ное сни- жение	Значи- тельное снижение
ЖЕЛ первичная	4 (8,7%)	24 (52,2%)	10 (21,7%)	4 (8,7%)	2 (4,3%)	0 (0%)	2 (4,3%)
ЖЕЛ в ортезе	2 (4,3%)	22 (47,8%)	8 (17,4%)	6 (13,0%)	6 (13,0%)	2 (4,3%)	0 (0%)
ПСВ первичная	2 (4,3%)	17 (37,0%)	13 (28,3%)	13 (28,3%)	1 (2,2%)	0 (0%)	0 (0%)
ПСВ в ортезе	1 (2,2%)	16 (34,8%)	15 (32,6%)	10 (21,7%)	4 (8,7%)	0 (0%)	0 (0%)

Для оценки клинической значимости изменений показателей спирометрии при использовании ортеза рассчитывали критерий Хи-квадрат; полученные значения $p = 0,287$ для ЖЕЛ и $p = 0,610$ для ПСВ свидетельствовали об отсутствии различий в распределении на группы по степени отклонения от нормы до начала и в процессе лечения. Таким образом, аппликация ортеза не привела к ухудшению показателей ФВД.

По результатам I – III блоков исследования была сформирована маршрутная карта обследования и лечения ребенка с КДГК (Таблица 6).

Таблица 6. Опорные пункты маршрутизации пациента с КДГК при первичном обследовании и в процессе лечения.

I. Первичное обследование			
Задачи: 1. выявить синдромальную и сопутствующую патологию 2. определить тактику лечения (выявить возможные противопоказания для «золотого стандарта» - консервативного лечения при помощи брейс –системы)			
Обязательные осмотры	Осмотры смежных специалистов (при наличии показаний)	Обязательные инструментальные исследования	Прочие инструментальные исследования (при наличии показаний)
Детский хирург Ортопед Врач ЛФК	Педиатр Невролог Кардиолог Генетик Офтальмолог Клинический психолог	Исследование ригидности грудной клетки	Рентгенография позвоночника, ЭКГ, ЭХО-КГ, Спирометрия, Генетические исследования, КТ грудной клетки
II. Консервативное лечение			
Лечащий врач	Специалисты, участвующие в лечении	Обязательные инструментальные исследования	Прочие инструментальные исследования
Детский хирург или ортопед	<i>Облигатно:</i> Ортопед Врач ЛФК <i>По показаниям:</i> Педиатр Невролог Кардиолог Клинический психолог	Исследование ригидности грудной клетки	По показаниям, при наличии сопутствующей патологии

Блок IV работы был посвящен разработке и клинической апробации протокола, оценке эффективности и безопасности дистанционно контролируемого консервативного лечения КДГК у детей. В исследуемую группу были включены 139 детей с КДГК, проходивших лечение в телемедицинском формате: 108 (77,7%) мальчиков и 31 (23,3%) девочка, средний возраст составил 13 (Q1 = 12, Q3 = 14) лет. В контрольную группу были включены 105 детей, получавших амбулаторное лечение; протокол рассмотрен в разделе «Блок II, пункт 4»; группы были однородны по половой и возрастной структуре.

В процессе исследования был разработан протокол обследования и лечения детей в телемедицинском формате:

1. Первичная телемедицинская консультация: расспрос о жалобах и анамнезе, верификация типа КДГК на основании фотографий. Принятие решения о консервативном лечении.

2. Изготовление индивидуальных брейс-систем на основании данных о типе КДГК и измерений окружности грудной клетки.

3. Самостоятельная аппликация ортеза по видео-инструкции.

В процессе лечения родителям было рекомендовано контролировать 3 признака правильной установки ортеза: свободное глубокое дыхание, пространство между латеральными стенками грудной клетки и брейс-системой, пятно гиперемии на коже после снятия ортеза в проекции вершины киля.

Результаты дистанционно-контролируемого консервативного лечения КДГК у детей отражены в Таблице 7.

Таблица 7. Результаты дистанционно-контролируемого консервативного лечения КДГК у детей.

Этапы и исходы лечения	Количество детей	Доля, %
Правильная установка ортеза	139	100%
Комплаентность	92	66,2%
Коррекция КДГК (успешное завершение фазы активного лечения)	92	66,2% начавших лечение 100% комплаентных
Рецидивы		
- в процессе фазы закрепления	4	4,3% завершивших лечение
....- в течение последующего года	3	3,27% завершивших лечение
Успешное завершение лечения без рецидивов в течение 1 года	85	61,2% начавших лечение 92,4% комплаентных

В процессе лечения 2,2% детей отметили раздражение кожного покрова, 2,2% - умеренный болевой синдром, эпизодически возникающий в области давления брейс-системы. Нежелательные эффекты полностью купировались после временного прекращения ортезирования или снижения давления брейс-системы.

Для сравнения эффективности и безопасности лечения в амбулаторном и телемедицинском форматах исследовали коэффициент Хи-квадрат, полученные значения

$p = 0,410$ для результатов и $p = 0,327$ для частот осложнений свидетельствовали об отсутствии статистически значимых различий.

Принципиально важным недостатком телемедицинского формата оказалось отсутствие возможности полноценного осмотра больных, позволяющего выявить сопутствующую патологию (в первую очередь, ортопедические нарушения). В связи с этим телемедицинское консультирование не может быть рассмотрено как полноценный аналог очного амбулаторного первичного осмотра, однако, позволяет эффективно, безопасно и комфортно для пациентов курировать лечение на более поздних этапах.

По результатам исследования, у 2,8% детей с КДГК были выявлены наследственные синдромы (Марфана и Элерса-Данло), представляющие непосредственную угрозу для жизни пациента; при этом в 1,1% наблюдений диагнозы не были установлены ранее, и заболевания были впервые выявлены в процессе ортопедического осмотра обратившихся по поводу деформации грудной клетки детей. Таким образом, каждый пациент, обратившийся к врачу с жалобами на КДГК, должен быть прицельно обследован для исключения или верификации синдромальных заболеваний. Кроме того установлено, что для пациентов детского возраста с КДГК характерны плоскостопие (83,9%), болезнь Шейермана-Мау (15,0%) и другие ортопедические нарушения, что обуславливает обязательное выполнение полного ортопедического осмотра и скрининговых инструментальных исследований (рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника в положении стоя) у детей с КДГК.

При разработке протокола консервативного лечения детей с КДГК не было обнаружено различий результатов лечения в группах пациентов с ригидными и податливыми КДГК ($p = 0,270$), с симметричными и асимметричными деформациями ($p = 0,092$). Назначение брейс-терапии по «строгому» протоколу приводит к достижению лучших результатов, по сравнению с «мягким» ($p = 0,027$).

Использование разработанного протокола позволило успешно завершить лечение КДГК без рецидивов в течение 1 года 89,2% комплаентных детей.

Анализ результатов исследования ФВД и центральной гемодинамики у детей с КДГК позволил выявить лишь ряд неспецифических отклонений, частоты которых не выходили за рамки популяционных среди подростков и пациентов с ДСТ (синусовая аритмия в 21,7% наблюдений, синусовая тахикардия – в 15,2%, синусовая брадикардия – в 28,2%; митральная регургитация 0-I степени в 30,4%, пролапс митрального клапана – в

28,3%). Аппликация ортеза не оказала клинически значимого влияния на показатели сердечного ритма, центральной гемодинамики и ФВД ($p = 0,7$ для ЧСС, $p = 0,163$ для ФВ, $p = 0,287$ для распределения по группам в соответствии со степенью отклонения ЖЕЛ (% от должной), $p = 0,610$ для распределения по группам в соответствии со степенью отклонения ПСВ (% от должной)).

Разработанный протокол дистанционно-контролируемого лечения КДГК обладал таким недостатком, как отсутствие возможности полноценного осмотра больных с целью выявления сопутствующей патологии, однако, не уступал амбулаторному по эффективности и безопасности брейс-терапии ($p = 0,410$ и $p = 0,327$, соответственно), исходя из чего телемедицинское консультирование может быть рекомендовано для этапного мониторинга прогресса лечения пациентов из отдаленных регионов или в периоды эпидемиологической напряженности.

Таким образом, лишь междисциплинарный подход к построению системы диагностики и лечения КДГК с учетом системных проявлений ДСТ позволяет доказательно предложить консервативный метод в качестве первой линии лечения всех детей с КДГК, вне зависимости от морфологии и ригидности киля.

ВЫВОДЫ

1. У 2,8% детей с килевидной деформацией грудной клетки были выявлены наследственные синдромы, представляющие непосредственную угрозу для жизни человека: (синдром Марфана у 2,2%, Элерса-Данло – у 0,6%); при этом в 1,1% наблюдений диагноза не были установлены ранее. Наиболее частой сопутствующей ортопедической патологией у детей с килевидной деформацией грудной клетки являются мобильное плоскостопие (у 83,9% пациентов), сколиоз I степени по В.Д. Чаклину (у 50,6%) и болезнь Шейермана-Мау (у 15,0% детей); 36,7% пациентов регулярно отмечают боли в области спины.

2. Обследование ребенка с килевидной деформацией грудной клетки требует совместной работы членов междисциплинарной бригады, в обязательном порядке включающей детского хирурга, травматолога-ортопеда и врача лечебной физкультуры; при наличии показаний необходимо привлечение смежных специалистов: педиатра, детского невролога, кардиолога, генетика, офтальмолога, клинического психолога и др. Всем

детям с килевидной деформацией грудной клетки необходимо производить изменение ригидности передней грудной стенки; пациентам с нарушением осанки показано рентгенологическое исследование грудного и поясничного отделов позвоночника в положении стоя; при наличии показаний необходимо выполнить электрокардиографию, эхокардиографию, спирометрию, генетические исследования и компьютерную томографию органов грудной клетки.

3. Результаты консервативного лечения детей с ригидными или асимметричными килевидными деформациями грудной клетки не отличаются от результатов ортезирования пациентов с податливыми и симметричными формами порока ($p = 0,270$ и $0,392$, соответственно), таким образом, асимметрия и ригидность грудной клетки не являются противопоказаниями для консервативного лечения.

4. Консервативное лечение килевидной деформации грудной клетки у детей по «строгому» протоколу (использование ортеза 20-23 часа в сутки) эффективнее брейс-терапии по «мягкому» протоколу (8-12 часов в сутки) ($p = 0,027$), при этом выбор протокола не отражается на приверженности детей к лечению ($p = 0,372$). Консервативное лечение килевидной деформации грудной клетки с использованием брейс-систем позволяет добиться положительных результатов у 89,2% комплаентных детей и 62,9% пациентов, приступивших к лечению; при этом ортезирование не сопряжено с развитием осложнений, в том числе у пациентов с сопутствующей ортопедической патологией.

5. Разработанный протокол дистанционно-контролируемого лечения килевидной деформации грудной клетки обладал таким недостатком, как отсутствие возможности полноценного осмотра больных с целью выявления сопутствующей патологии, однако, не уступал амбулаторному по эффективности и безопасности брейс-терапии ($p = 0,410$ и $p = 0,327$, соответственно). Таким образом, телемедицинское консультирование может быть рекомендовано для этапного мониторинга прогресса лечения пациентов из отдаленных регионов или в периоды эпидемиологической напряженности.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Обследование и лечение ребенка с килевидной деформацией грудной клетки следует проводить в условиях взаимодействия смежных специалистов: детского хирурга, травматолога-ортопеда, педиатра, невролога, генетика, кардиолога, пульмонолога,

врача лечебной физкультуры, а также с привлечением методов инструментальной диагностики: рентгенологических методов, инструментов оценки сердечного ритма, центральной гемодинамики и функции внешнего дыхания.

2. Всем детям с килевидной деформацией грудной клетки показан осмотр ортопеда с целью выявления синдромальной патологии и сопутствующих ортопедических нарушений, рекомендовано выполнение рентгенографии позвоночника. Детям с килевидной деформацией грудной клетки должна быть проведена консультация врача лечебной физкультуры и, при отсутствии противопоказаний, рекомендован комплекс упражнений, включающий регулярные силовые нагрузки мышц спины.

3. Брейс-терапия должна быть рассмотрена в качестве метода выбора первой линии лечения всех детей с килевидной деформацией грудной клетки, вне зависимости от морфологии и ригидности деформации.

4. При консервативном лечении детей с килевидной деформацией грудной клетки следует отдавать предпочтение «строгому» протоколу (использование ортеза в течение 20 – 23 часов в сутки), позволяющему добиться наилучших результатов без влияния на приверженность детей к лечению.

5. В процессе консервативного лечения килевидной деформации грудной клетки у детей, с целью профилактики гиперкоррекции и нежелательных эффектов, следует регулярно (через 1 месяц от начала брейс-терапии и не реже, чем 1 раз в 3 месяца в процессе лечения) контролировать положение брейс-системы и силу затягивания её креплений, при необходимости - проводить коррекцию положения ортеза и повторное обучение пациентов.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1) Воробьева, Е. А. Дистанционно контролируемое консервативное лечение килевидной деформации грудной клетки у детей и подростков в период пандемии COVID-19 [Электронный ресурс] / Е. А. Воробьева, А. Ю. Разумовский, В. А. Кузьмичев и др. // XII Всероссийский съезд травматологов-ортопедов. - 2022. — С. 171–172. – Режим доступа: https://congress-ph.ru/istorija_1_1/2022/atorforum22/tezis.

2) Воробьева, Е. А. Консервативное лечение килевидной деформации грудной клетки у детей и подростков / Е. А. Воробьева, А. Ю. Разумовский, В. Э. Дубров и др. // **Вопросы практической педиатрии.** – 2023. – Т. 18. - № 4. – С. 95 – 105.

3) Воробьева, Е. А. Сочетание килевидной деформации грудной клетки и болезни Шейермана – Мау у детей: эмпирическая закономерность или сомитный синдром / Е. А. Воробьева, А. Ю. Разумовский, В. Э. Дубров и др. // **Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.** — 2023. — Т. 13. - № 1. — С. 13 – 24.

4) Воробьева, Е. А. Результаты консервативного лечения килевидной деформации грудной клетки у детей / Е. А. Воробьева, А. Ю. Разумовский, В. Э. Дубров и др. // **Российский вестник детской хирургии. анестезиологии и реаниматологии.** — Т. 13. — Санкт-Петербург: ООО Эко-Вектор, 2023. — С. 30 – 30.

5) Воробьева, Е. А. Деформации позвоночника и другие ортопедические нарушения у детей с килевидной деформацией грудной клетки / Е. А. Воробьева, А. Ю. Разумовский, В. Э. Дубров и др. // **Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова.** — 2024. — Т. 31. – № 2. — С. 159 – 171.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ДСТ – дисплазия соединительной ткани

ЖЕЛ – жизненная емкость легких

КДГК – килевидная деформация грудной клетки

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физкультура

ПСВ – пиковая скорость выдоха

ФВД – функция внешнего дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

ЭХО-КГ – эхо-кардиография