

УДК: 616.712-007-053

Джумабоев Ж.У., Мирзакаримов Б.Х.

Андижанский государственный медицинский институт, Узбекистан

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ

Резюме. В основу работы легли результаты диагностики и лечения редко встречающихся аномалий грудной клетки у детей. Особенности хирургической коррекции и ее непосредственные и отдаленные результаты.

Ключевые слова: аномалии развития грудной клетки и их хирургическая коррекция

Dzhumaboev Zh.U., Mirzakarimov B.Kh.

Andijan state medical institute, Uzbekistan

ANOMALIES OF DEVELOPMENT OF CHEST WALL IN CHILDREN

Resume. The work is based on the results of diagnosis and treatment of rare anomalies of chest wall in children. Features of surgical correction and its immediate and long-term results.

Key words: anomalies of development of chest wall and their surgical correction

Актуальность. Среди аномалий развития грудной клетки у детей встречается деформации в виде врожденной и приобретенной. Причиной приобретенных деформаций грудной клетки могут быть заболевания легких, рахит, травмы, а также после хирургических операций на органах грудной клетки. Наиболее частой врожденной деформацией является воронкообразная и килевидная. В отношении диагностики и лечения этих видов деформаций в литературе изложено относительно достаточно (1,2,3,4,5). В настоящее время более актуальным является тактика при различных дефектах грудной стенки, которые возникают при аплазии ребер, широком расхождении ребер, синостозах ребер, добавочным ребром недоразвитием грудных мышц. В литературе есть описание случая, когда ребенок родился с открытым дефектом

грудной клетки справа, с дефектом диафрагмы (6). О.В. Дольницкий 1978. Дефекты слияния грудины в сочетании с другими пороками развития описал Форцано и соавт. (Американский журнал медицинской генетики 135А, с. 9-12, 2005 г.) (7).

В настоящее время наиболее распространенной классификацией деформаций грудной клетки является классификация Ascatello в модификации М.Торре (2012) (8).

Тип 1. Деформации хрящевой части ребра (воронкообразная, килевидная деформация)

Тип 2. Деформации костной части ребра (аплазия, гипоплазия и т.д.)

Тип 3. Деформации хрящевой и костной части (синдром Поланда)

Тип 4. Деформации тела грудины (расщепление грудины)

Тип 5. Деформации ключицы и лопатки

Отсутствие достаточной информации в литературных изданиях в отношении диагностики и тактики при различных аномалиях развития грудной клетки у детей указывают на актуальность этой проблемы.

Материал и методы. В период за 2007-2022гг в хирургическом отделении детского многопрофильного медицинского центра на обследовании и лечении находились 85 детей с различными видами аномалий развития грудной клетки за исключением воронкообразной и килевидной деформаций, в возрасте от 1 до 17 лет. Из них мальчиков – 54, девочек – 31. По разновидности деформации грудной клетки представлено в таблице 1. Данные литературы и наши наблюдения свидетельствуют о том, что чаще отсутствуют 4-6 ребра.

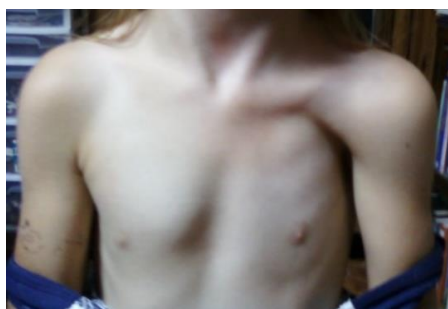


Рис. 1. Синдром Поланда



Рис. 2. Отсутствие двух ребер

Таблица 1

Виды аномалий развития грудной клетки	Кол-во больных
I. Экзостозы 3-4х ребер:	38
1) одностороннее	26
2) двустороннее	12
II. Западение отдельных ребер	23
1) одностороннее	14
2) двустороннее	9
III. Сращение ребер между собой (синостоз)	9
IV. Отсутствие отдельных ребер	6
V. Недоразвитие ребер без сочленения с грудиной	7
VI. Синдром Поланда	2
Всего	85

Жалобы при поступлении в основном на косметические нарушения. Согласно анамнестическим данным, у всех детей аномалия развития грудной клетки замечена с рождения. С возрастом местное проявление становилось выраженным. Всем детям были проведены общеклинические лабораторные исследования, рентгенологическое обследование грудной клетки. После предварительной подготовки произведена изолированная торакопластика направленное на устранение этих дефектов грудной стенки.

Пример 1: больная П. в возрасте 6 месяцев поступила с одышкой, учащенным дыханием. При локальном обследовании у ребенка отмечается объемное образование размером 10x10 см в правой боковой грудной стенке, кожа не изменена, образование плотное неподвижное. На рентгеновском снимке (рис. 3) в прямой проекции отмечалось отсутствие III, IV, V ребер. Нижние ребра резко смещены вниз. Пальпируемое плотное образование оказалось печенью, которая выпячивалась через дефект грудной стенки. Мышцы груди недоразвиты, правая часть диафрагмы растянута. Мягкие ткани недоразвиты. В связи с тяжестью патологии анестезиологического и хирургического риска, после предварительной подготовки была оперирована в годовалом возрасте. Дефект грудной стенки был восстановлен путем частичного смещения продольного расщепления ребер и использован в качестве трансплантата. Пластика диафрагмы и мышц груди. Ребенок был

выписан в удовлетворительном состоянии. Контрольный осмотр через 3-6 месяцев: косметических и функциональных нарушений не выявлено.



Рис. 3.



Рис. 4.

Пример 2. Под нашим наблюдением были двое детей, из них больная И., 3 года, жалобы на учащенное дыхание и деформация грудной клетки. При локальном обследовании грудной клетки отмечалась асимметрия: левая половина недоразвита за счет гипоплазии большой и малой грудной мышцы. Смещение левого соска вниз с гипоплазией. Рентгенологическое исследование (рис. 4) в прямой проекции показало недоразвитие, отсутствие части IV-V реберных хрящей, VI ребро в виде крючка смещен вниз, нижние ребра резко направлены вниз. На основании выше указанных данных был установлен диагноз синдрома Поланда. С целью улучшения функции легких, предотвращению прогрессирования дыхательной недостаточности, защиты органов средостения необходимо восстановление каркаса грудной клетки.

Техника. Косым разрезом по ходу IV-V межреберья с обнажением грудино-реберного комплекса, продольное рассечение III ребра, смещение вниз с фиксацией к ней IV ребра. В дальнейшем из костной части недоразвитого V ребра полученный трансплантат перемещали и фиксировали к VI ребру. Дефект грудной стенки был ликвидирован. Мышечный дефект был восполнен частичным смещением широчайшей мышцей спины. При восстановлении кожи она смещена выше вместе с соском. Больная выписана в удовлетворительном состоянии. Контрольный осмотр через 3-6 мес. Косметических и функциональных нарушений не выявлено. В литературе

синдром Поланда характеризуется как редкий врожденный синдром с частичным или полным односторонним отсутствием большой грудной мышцы с аномалией развития ребер в виде аплазии или гипоплазии. N. Yiyit на результаты обследования 113 больных в возрасте от 6 до 38 лет выявил у 55.7% правостороннее, у 37.1% левостороннее и у 7% двустороннее поражение (9). У большинства пациентов наблюдалось истончение подкожно-жировой клетчатки на стороне поражения (86.7%). Тактика лечения детей с синдромом Поланда заключается в основном в реконструктивном вмешательстве на грудной клетке. Авторами предлагаются различные варианты ликвидации дефекта на грудной стенке от трансплантации ребра до полимерного протезирования.

Результат и обсуждение. Врожденные пороки развития грудной клетки встречаются довольно часто как воронкообразная и килевидная деформации. Реже встречаются аномалии развития ребер и грудины. Результатом исследования были больные дети с различными вариантами нарушения развития грудной стенки. Причины образования этих пороков окончательно не выявлены. Морфологические исследования соединительной ткани выявили нарушения ее строения такие как дисплазия, аплазия хрящевой или костной части грудной клетки. Хирургическая тактика зависела от разновидности нарушения развития ребер, грудины и мышц. Основной целью реконструкции грудной клетки является ликвидация дефекта грудной стенки и восстановление мышечной структуры. Непосредственные и отдаленные результаты всех оперированных детей признаны хорошими в сроках от 3 мес до 1 года. Со стороны сердечной и дыхательной систем функциональных нарушений нет.

Заключение. Таким образом у детей могут встречаться различные виды нарушения развития грудины и ребер. В некоторых случаях они остаются незамеченными со стороны родителей и медперсонала, т.к. нет функциональных нарушений. А в большинстве случаев косметический дефект на грудной клетке представляет большую опасность со стороны легких и

сердца. В связи с этим необходима хирургическая коррекция направленные на устранение дефекта в раннем возрасте.

Список литературы

1. Баиров Г.А. Джумабоев Ж.У., Маршев И.Д. Отдаленные результаты оперативного лечения детей с воронкообразной деформацией грудной клетки. Вестник хирургии. 1982г, №4, стр. 96-98.
2. Виноградов А.В. Хирургическое лечение редких врожденных и приобретенных деформаций грудной клетки у детей. Дис. канд. мед. наук. М., 1999г.
3. Акилов Х.А., Мирзакаримов Б.Х., Джумабоев Ж.У. Оптимизация хирургической коррекции килевидной деформации грудной клетки у детей. Новый день в медицине: 4(28)2019, стр. 126-129.
4. Мирзакаримов Б.Х. Оптимизация методов диагностики и коррекции грудной клетки у детей при ее воронкообразной деформации. Дис. канд. мед. наук. Андижан, 2010г.
5. Нечаева Г.И., Викторова И.А., Бережной В.В. Клинико-функциональное состояние больных с деформациями грудной клетки до и после торакопластики. Сб.: Материалы V юбилейного симпозиума «Дисплазия соединительной ткани». Омск, 1995г, стр. 63-66.
6. Дольницкий О.В., Дирдовская Л.Н. Врожденные деформации грудной клетки у детей. Здоровья. Киев, 1978г, стр. 55-90.
7. Francesca Forzano, Piers E.F. Daubeney, Susan M. White. Midline Raphe', Sternal Cleft, and Other Midline Abnormalities: A New Dominant Syndrome? American Journal of Medical Genetics 135A:9–12 (2005): P. 9-12.
8. Torre M., Rapuzzi G., Jasonni V. Chest wall deformities: An overview on classification and surgical options. In: Topics in Thoracic Surgery / Ed. P. Cardoso, 2012. P. 117-136.
9. Yiyit N, Işıtmangil T, Öksüz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. Ann Thorac Surg. 2015;99(3). P. 999-1004.