На правах рукописи

МАКАРОВА

Анна Валерьевна

ДИНАМИКА КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИХ И ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ХАРАКТЕРИСТИК ЛЕГКИХ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ СКОЛИОЗОВ У ДЕТЕЙ

3.1.11. Детская хирургия

3.1.29. Пульмонология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2026

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:
Мушкин Александр Юрьевич – доктор медицинских наук, профессор
Яблонский Петр Казимирович – доктор медицинских наук, профессор

Официальные оппоненты:

Челпаченко Олег Борисович – доктор медицинских наук, доцент, Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный научный сотрудник лаборатории научных основ нейроортопедии и ортопедии
Костик Михаил Михайлович – доктор медицинских наук, профессор, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, профессор кафедры госпитальной педиатрии.

Ведущая организация – Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита диссертации состоится «21» сентября 2026 г. в 10.00 часов на заседании диссертационного совета 21.2.062.01 на базе федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России (194223, г. Санкт–Петербург, пр. Мориса Тореза, д. 39) и на сайте ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России http://gpmu.org

Автореферат разослан «___»_____2026

Ученый секретарь
диссертационного совета
д.м.н., доцент Пшениснов К.В.

АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

Нейромышечный сколиоз (НМС) остается одной из наиболее серьезных проблем современной педиатрии. НМС формируется на фоне тяжелых и часто прогрессирующих нейромышечных заболеваний (НМЗ) - спинальной мышечной атрофии (СМА), детского церебрального паралича (ДЦП), мышечной дистрофии Дюшенна (МДД), миеломенингоцеле и других. НМС выявляется у 60 – 90% таких пациентов, в т.ч. при наиболее частой нейромышечной патологии у детей - ДЦП с тяжелыми моторными нарушениями IV–V степени по GMFCS (Global motor function classification score), - в 85% случаев [Рябых С.О., и др. 2020; Шавырин И.А., и др. 2020, 2025; Mayer O.H., et al. 2024; Dimitrakis N., et al. 2023; Rodriguez-Torres R., et al. 2025]. Особую опасность НМС представляет в период активного роста ребенка, когда нарастание деформации позвоночника сопровождается прогрессирующим нарушением баланса туловища и развитием деформаций грудной клетки с нарушениями дыхания, становящимися одной из ведущих причин инвалидизации и преждевременной смерти пациентов [Campbell R.M., 2007; Cognetti D., et al. 2017; Loughenbury P.R., et al. 2022; Hariharan A., et al. 2023]. Сложность ранней диагностики дыхательных нарушений (особенно ночной гиповентиляции) у некооперируемых детей с выраженными когнитивными и двигательными расстройствами [Kang G.R., et al. 2011; George S., et al. 2023; Chidambaram A.G., et al. 2023], отсутствие единых критериев выбора оптимальных с учетом основной нозологии и ее прогноза методов и сроков корригирующей операции [Bouloussa H., et al. 2019; Li C., et al. 2024; Yang S., et al. 2025] и высокие риски периоперационных респираторных осложнений [Bendon A.A., et al. 2016; LaValva S.M., et al. 2020;Vandendriessche E., et al. 2021] делают проблему нарушений дыхания при НМС не только исключительно актуальной, но и социально значимой.

СТЕПЕНЬ ИЗУЧЕННОСТИ ПРОБЛЕМЫ

Патогенез дыхательных нарушений при НМС включает рестриктивный компонент, слабость дыхательной мускулатуры, нарушение мукоцилиарного клиренса, а также некоторые нозоспецифические особенности СМА, ДЦП и МДД [Gozal D., et al. 2000; Carrasco C.M., et al. 2014; Farrell J., et al. 2018; Trucco F., et al. 2021; Dimitrakis N., et al. 2023; George S., et al. 2023; Mayer O.H., et al. 2024; Lagae L., et al. 2024;]. Прогресс в хирургическом лечении НМС связан с применением не только традиционной задней инструментальной фиксации позвоночника (англ. “posterior fusion”, спондилодез) [Holt J.B., et al. 2017; Bouloussa H., et al. 2019; Vandendriessche E., et al. 2021; Chu E.C.P., et al. 2022;], но и разрабатываемых для сколиозов с ранним началом (early onset scoliosis, EOS) рост-сберегающих технологий фиксации [Михайловский М.В., 2020; Campbell R.M., 2007; Bouloussa H., et al. 2019; Yang S., et al. 2025].

К настоящему времени накоплены знания о влиянии на функцию внешнего дыхания в кратко– и среднесрочной перспективе хирургической коррекции идиопатических сколиозов подростков [Holt J.B., et al. 2017; Villamor G.A., et al. 2019 Bouloussa H., et al. 2019; Kempen D.H.R., et al. 2022];

для диагностики респираторных нарушений, в том числе при EOS, стал использоваться метод импульсной осциллометрии (IOS) [George S., et al. 2023; Gauld L.M., et al.2014; King G.G., et al. 2020; Асадулаев М.С., 2023]; появилась возможность количественной оценки размеров легких путем КТ-волюметрии [Adam C.J., et al. 2007; Daghighi A., et al. 2019; Bouloussa H., et al. 2019; Kunadharaju R., et al. 2022]. Однако, в проблеме НМС остается широкий круг нерешенных вопросов:

- данные об эффективности коррекции НМС в отношении дыхательной функции не только ограничены, но и противоречивы [Holt J.B., et al. 2017; Bouloussa H., et al. 2019; Villamor G.A., et al. 2019; Veldhoen E.S., et al. 2022];
- не определены критерии выбора технологии коррекции деформации и сроков их проведения у пациентов высокого риска и “младших” подростков (англ. adolescent, 9 – 13 лет) [Shaw K.A., et al. 2023; Yekeler B., et al. 2024; Mehta J., et al. 2025; Li C., et al. 2024; Yang S., et al. 2025; Dayer R., et al. 2025];
- не изучена информативность 3D-КТ для комплексной оценки дыхательной функции при тяжелых НМС [Adam C.J., et al. 2007; Tong Y., et al. 2019; Kunadharaju R., et al. 2022];
- стандартизованные методы спирометрии, полисомнографии и оценки газов крови у детей с НМС имеют существенные ограничения и не коррелируют с клиническими исходами [Bendon A.A., et al. 2016; LaValva S.M., et al. 2020; Escobar R., et al. 2020; Chidambaram A.G., et al. 2023];
- необходима разработка методов мониторинга дыхательных нарушений на этапах хирургического лечения, интегрирующих функциональные и анатомические показатели [Асадулаев М.С., 2023; King G.G., et al. 2020; Kunadharaju R., et al. 2022; George S., et al. 2023].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Разработать и обосновать комплексный подход к оценке состояния легких у детей с нейромышечным сколиозом, основанный на анализе объемно-плотностных характеристик легочной ткани на этапе его хирургического лечения.

ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Изучить возрастные особенности объемов и физиологической асимметрии легких у здоровых детей.
2. Определить специфические особенности изменений дыхательных нарушений у детей с НМС в сравнении со здоровыми сверстниками.
3. Выявить взаимосвязь между величиной деформации позвоночника и изменением объемно-вентиляционных показателей легких у пациентов с НМС, а также их динамику после различных видов хирургической коррекции деформации позвоночника – окончательной задней фиксации и рост-сберегающих технологий (TGR).
4. Сравнить особенности дыхательных нарушений у детей с НМС и наиболее частым вариантом деформаций позвоночника – идиопатическим сколиозом.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

Изучены закономерности формирования физиологической асимметрии и уточнены диапазоны объемов легких у здоровых детей разных возрастных групп.

Обоснована возможность раздельного анализа объемов правого и левого легкого у детей с деформациями позвоночника и грудной клетки при НМС, а также целесообразность применения у них нового количественного показателя - индекса асимметрии легких (Klas) (Патент № RU 2834957 C1).

Выявлена сопоставимая эффективность хирургической коррекции НМС у детей методами окончательной задней стабилизации и рост-сберегающих технологий (TGR), улучшение при этом объемных характеристик легких и их пневматизации.

Установлены принципиальные отличия объемных характеристик легких у детей с НМС как от здоровых сверстников, так и от пациентов с идиопатическим сколиозом подростков.

ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Показана возможность применения КТ-волюметрии легких с постпроцессинговой обработкой как объективного и воспроизводимого метода оценки для детей, плохо доступных для традиционных функциональных тестов, в т.ч. ввиду выраженных когнитивных расстройств;

отмечена возможность оценки суммарного и раздельных объемов легких, индекса асимметрии Klas и структуры воздушности легких как дополнительных объективных критериев эффективности хирургической коррекции деформаций позвоночника у детей;

установлена сопоставимая коррекция деформации позвоночника при финальной инструментации позвоночника и применении «растущих» конструкций у детей с НМС, что должно учитываться при планировании лечения пациентов высокого риска;

сформулированы рекомендации по проведению исследования с полным захватом грудной клетки при КТ позвоночника у детей с НМС, что обеспечит анализ вертебральной патологии и состояния легких без необходимости дополнительных лучевых, а в ряде случаев - функциональных исследований.

ПОЛОЖЕНИЯ, ВЫДВИГАЕМЫЕ НА ЗАЩИТУ

1. Физиологическая асимметрия легких у здоровых детей характеризуется преобладанием объема правого над левым и уменьшением ее выраженности от младшего детского до подросткового возраста. Объем каждого легкого и индекс их асимметрии (Klas) являются дополнительными объективными показателями, характеризующими состояние органов дыхания.
2. Объемные и пневматизационные показатели легких у детей с НМС, начиная с 4 лет значительно снижены по сравнению с сопоставимыми по возрасту здоровыми детьми и с пациентами с идиопатическим сколиозом подростков.
3. Стандартные методы оценки респираторной функции – спирометрия, импульсная осциллометрия, – плохо воспроизводимы у детей с

НМС ввиду их некооперируемости из-за когнитивных и двигательных нарушений. Доступную альтернативу этим методам представляет КТ легких с трехмерной реконструкцией и постпроцессинговым анализом объемов и пневматизации.

4. Эффективность технологии «растущих стержней» (TGR) для хирургической коррекции НМС у подростков сопоставима с задней полисегментарной фиксацией в отношении величины коррекции при меньшей травматичности вмешательства.

5. Коррекция тяжелых (более 80°) нейромышечных сколиозов у детей сопровождается значимым увеличением объемов и улучшением пневматизации легких за счет увеличения доли участков нормовентиляции и снижения гиповентиляции и ателектазов.

АПРОБАЦИЯ

Материалы диссертации доложены на XIII Международном конгрессе «Актуальные направления современной кардио-торакальной хирургии» (Санкт-Петербург, 2024), XIII Конгрессе Национальной Ассоциации Фтизиатров (Санкт-Петербург, 2024), IV Всероссийской научно-практической конференции, посвященной 140-летию со дня рождения Н.И. Аничкова «Инструментальная диагностика в руках клинициста» (Санкт-Петербург, 2025), XXVII Конгрессе педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» (Москва, 2025), XIII съезде Российской Ассоциации хирургов-вертебрологов (Санкт-Петербург, 2025), XV Международной научно-практической конференции «Илизаровские чтения» (Курган, 2025), XXIV Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии. Конгресс Вельтищева» (Москва, 2025), Конференции общества хирургов-ортопедов Ирака (Багдад, 2025). По теме диссертации опубликовано 5 работ в изданиях, рекомендованных ВАК МЗ РФ, получен патент РФ на изобретение.

ЛИЧНЫЙ ВКЛАД СОИСКАТЕЛЯ

Автором выполнены все этапы исследования: анализ литературы и разработанности проблемы; формулировка цели и задач; разработка дизайна, критериев включения и невключения; сбор, статистическая обработка, анализ результатов и их внедрение в работу клиники; формулировка основных положений и выводов, подготовка публикаций. Автором проведено клиническое обследование всех пациентов в периоперационном периоде.

ДОСТОВЕРНОСТЬ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Достоверность результатов обеспечена репрезентативностью выборки (175 пациентов, включая контрольные группы), четкими критериями включения и невключения, многоцентровым дизайном. Применены современные методы лучевой (КТ-волюметрия с 3D-реконструкцией) и функциональной диагностики. Статистическая обработка выполнена с использованием лицензионного программного обеспечения StatTech v.4.6.1 (ООО «Статтех», Россия). На первом этапе проводилась проверка распределения количественных показателей на нормальность с помощью

критерия Шапиро–Уилка. С учетом характера распределения применялись параметрические (t-критерий Стьюдента для независимых и парных выборок) и непараметрические методы (U-критерий Манна–Уитни, критерий Уилкоксона, критерий Краскела–Уоллиса с апостериорными сравнениями Данна). Для анализа категориальных данных использован критерий χ^2 Пирсона (точный критерий Фишера при малых частотах). Корреляционный анализ выполнен с расчетом коэффициентов Пирсона и Спирмена, регрессионный - с построением линейных моделей. При множественных сравнениях применялась поправка Бенджамини–Хохберга (FDR). Для всех ключевых параметров рассчитаны 95% доверительные интервалы, проведена оценка статистической мощности (post-hoc). Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты исследования внедрены в практику Клиники детской хирургии и ортопедии ФГБУ «СПбНИИФ» Минздрава России. Полученные выводы согласуются с данными исследований последних лет, не противоречат современным представлениям о патогенезе дыхательных нарушений при нейромышечном сколиозе и подходах к его хирургической коррекции.

Диссертация изложена на 164 страницах машинописного текста и состоит из введения, 4 глав, отражающих собственные исследования, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, содержащего 176 источников литературы (отечественных - 23 и зарубежных - 153). Работа содержит 46 таблиц и 19 рисунков.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Дизайн, материалы и методы исследования

Многоцентровое ретроспективное когортное исследование, включающее три группы: основная (нейромышечный сколиоз, НМС), контрольная (условно здоровые дети) и группа сравнения (идиопатический сколиоз подростков, ИС). Дополнительно выполнено проспективное наблюдение за подгруппой пациентов с НМС в отдаленном послеоперационном периоде (до 12 месяцев).

Критерии включения

Общие для всех групп:

- возраст 1–17 лет; наличие КТ грудной клетки с захватом всей грудной полости (от верхней апертуры до синусов);
- для группы НМС (n=45): нейромышечный сколиоз вследствие поражения центрального мотонейрона (ДЦП, посттравматические и синдромные формы); операция коррекции деформации в 2019–2024 гг.; наличие КТ не позднее 2 месяцев до и 3 месяцев после операции;
- для контрольной группы (n=100): отсутствие респираторных жалоб и хронических заболеваний легких; нормальная КТ грудной клетки, выполненная по клиническим показаниям (травма, подозрение на инородное тело) и признанная нормальной при ретроспективном анализе;

- для группы ИС (n=30): идиопатический сколиоз, угол Cobb >50°, возраст 13–17 лет, задний полисегментарный спондилодез.

Критерии невключения и исключения

Для НМС: ранее перенесенные операции на позвоночнике или грудной клетке; проградиентные нейромышечные заболевания (миодистрофия Дюшенна, спинальная мышечная атрофия); деформации на фоне аномалий осевого скелета.

Для всех групп: активные воспалительные изменения легких, врожденные пороки развития бронхолегочной системы, объемные образования средостения; КТ с «обрезанными» изображениями легких; торакотомический доступ при операции на позвоночнике.

Методы лучевой диагностики

КТ грудной клетки и позвоночника выполнена на 320-срезовом томографе Toshiba Aquilion ONE (параметры: 120 кВ, автоматический mAs, толщина среза 1,0 мм, шаг 0,8 мм, без контрастирования). Постпроцессинговая обработка проведена в программе Vitrea (модуль Lung Density Analysis): автоматическая сегментация легких с ручной коррекцией, вычисление абсолютных объемов правого, левого и суммарного легкого (в мл), а также доли (%) паренхимы с нормовентиляцией (–950…–720 HU), гиповентиляцией (–720…–500 HU), ателектазами/консолидацией (< –500 HU) и эмфиземой (> –950 HU). Объем дыхательных путей исключен. Рассчитан индекс асимметрии легких Klas = Vd / Vs. Пример результатов обработки представлен на рисунке 1.



Рисунок 1 – Пример обработки КТ грудной клетки программой Lung Density Analysis.

Разные цвета отражают плотность легочной ткани, в таблице представлено процентное распределение зон вентиляции.

Функциональные методы

Исследования функции внешнего дыхания проведены на аппаратах MasterScreen, Yeger (Германия) с опцией спирометрии, импульсной осциллометрии и исследования диффузионной способности легких, по

стандартному протоколу с предустановленным пакетом программ для детей и автоматическим расчетом должных величин. Для оценки степени рестриктивных нарушений легочной функции по данным спирометрии использовали рекомендованную Российским респираторным обществом (РРО) классификацию, основанную на Z-критериях, отраженную в национальных методических рекомендациях по спирометрии (2021). Интерпретация результатов IOS основывалась на сравнении индивидуальных значений с предсказанными нормативами, рассчитанными по референсным уравнениям для детского возраста с учетом роста и возраста (Антонова Е.А,, 2004, Фомина О.В., 2008).

Хирургическая коррекция деформации выполнялась в двух вариантах:

1. **окончательная фиксация (long fusion, LF), n=23 -** задний полисегментарный спондилодез системой CD (Cotrel-Duboussett);
2. **рост-сберегающая технология -** традиционные растущие стержни, **TGR, n=22**.

Выбор техники операции определялся возрастом, анатомическими параметрами, величиной деформации и тяжестью соматического состояния пациентов. Учитывая тяжелое общее состояние пациентов с НМС, соответствующее IV классу по шкале ASA [Merchan, et al. 2020], выполнение стандартной многоопорной задней фиксации позвоночника *a priori* рассматривалось как сопряженное с высоким анестезиологическим и периоперационным риском.

Статистический анализ

Обработка выполнена в программе StatTech v.4.6.1. Нормальность распределения проверена критерием Шапиро–Уилка. Данные представлены как M±m или Me [Q_1–Q_3]. Сравнения: t-критерий Стьюдента (для парных/независимых), U-критерий Манна–Уитни, критерий Уилкоксона, критерий Краскела–Уоллиса с пост-хок сравнениями Данна. Для множественных сравнений использована поправка Бенджамини–Хохберга (FDR). Корреляции – ρ Спирмена. Различия считались значимыми при $p < 0,05$.

Этическое одобрение

Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГБУ «СПбНИИФ» Минздрава России (протокол №111 от 15.01.2025). Получено информированное согласие законных представителей пациентов с НМС и ИС. Для контрольной группы использованы обезличенные архивные данные.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты КТ-волюметрии позволили установить возрастные особенности объемных характеристик легких у здоровых детей. Выявлено, что объем правого легкого во всех возрастных группах превышает объем левого, при этом индекс асимметрии легких (Klas) закономерно снижается с возрастом, что отражает процесс формирования относительной симметрии легочных объемов (таблица 1).

Таблица 1 – Объемы легких у здоровых детей разных возрастных групп (M±m, n=25 для каждой возрастной категории) и динамика индекса асимметрии

Возрастная группа	**Vd, мл (% от VΣ)**	**Vs, мл (% от VΣ)**	**VΣ, мл**	**Klas**
1 (до 3 лет)	307 ± 48 (55,2%)	248 ± 37 (44,8%)	556 ± 74	1,23 ± 0,10
2 (4–7 лет)	700 ± 93 (53,3%)	611 ± 88 (46,7%)	1311 ± 169	1,14 ± 0,09
3 (8–12 лет)	1403 ± 159 (52,9%)	1247 ± 142 (47,1%)	2650 ± 264	1,12 ± 0,08
4 (13–17 лет)	1918 ± 202 (52,5%)	1733 ± 188 (47,5%)	3651 ± 339	1,10 ± 0,07

Примечание. Vd – объем правого легкого, Vs – объем левого легкого, VΣ – суммарный объем легких, Klas – индекс асимметрии, отношение правого легкого к левому.

Сравнительный анализ результатов КТ-волюметрии у детей с НМС и здоровых сверстников. У детей с НМС, *начиная с дошкольного возраста*, выявлен выраженный дефицит объемов каждого легкого и суммарного объема легких по сравнению со здоровыми ($p < 0,001$), усугубляющийся с возрастом.

Во всех возрастных подгруппах у пациентов с НМС по сравнению с контрольной группой имеется снижение объемов легких и значительно меньший прирост объема между подгруппами (рисунок 2).

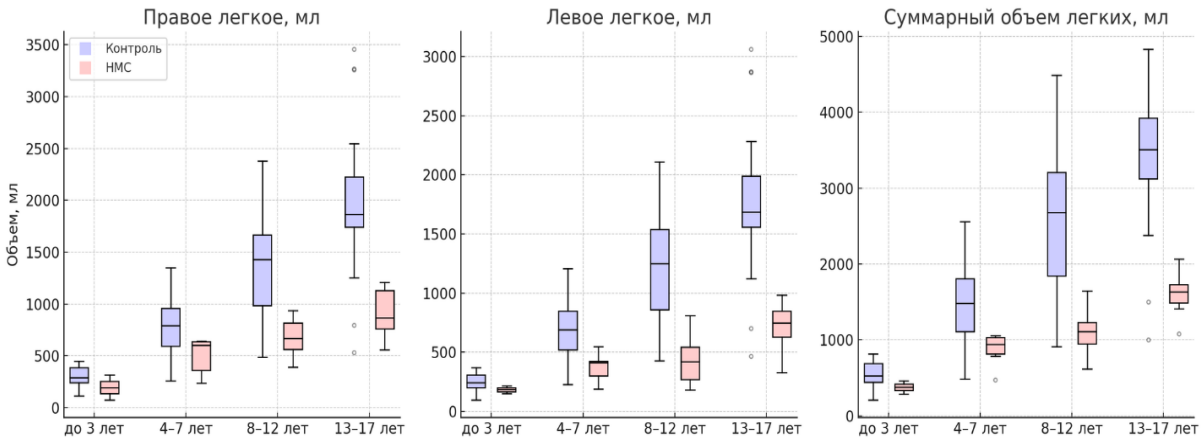


Рисунок 2 – Объемы правого и левого легкого у детей с НМС и здоровых сверстников разных возрастных групп.

Возможности оценки ФВД

Таблица 2 – Функциональные показатели дыхания у пациентов с НМС (n=12) и их корреляции с КТ-волюметрией

Параметр	Значение до операции	Значение после операции	p (динамика)	Корреляция с КТ-показателями (ρ Спирмена)
Спирометрия				
ЖЕЛ, % должн.	40,4 [39,3–67,9]	42,8 [38,1–78,4]	0,500	С суммарным объемом легких: +0,82** С долей нормовентиляции: +0,86**
ФЖЕЛ, % должн.	42,5 [34,4–66,4]	43,8 [37,3–78,9]	0,500	С суммарным объемом: +0,71* С долей гиповентиляции: –0,73*
ОФВ1, % должн.	53,7 [39,5–63,4]	50,1 [36,1–69,3]	0,750	–
ОФВ1 / ЖЕЛ, %	83,7 [70,1–91,2]	92,9 [78,3–97,7]	0,500	–
Импульсная осциллометрия				
X5, кПа / (л·с)	–0,22 [–0,31; –0,18]	–0,20 [–0,28; – 0,14]	0,500	С долей нормовентиляции: +0,74* С долей гиповентиляции: +0,81**
Fres, % должн.	156 [142–302]	148 [134–185]	0,750	С объемом легких: –0,76*

Примечание. Данные представлены как Me [Q_1–Q_3] Корреляции: * p <0,05, ** p <0,01. Знак «–» означает, что корреляция не оценивалась или оказалась незначимой.

Полноценные данные спирометрии и IOS удалось получить лишь у 12 из 45 (26,7%) пациентов **с** НМС: у всех пациентов отмечено снижение показателей ФЖЕЛ, снижение реактанса и повышение резонансной частоты - у 75% и 83,3% обследованных соответственно.

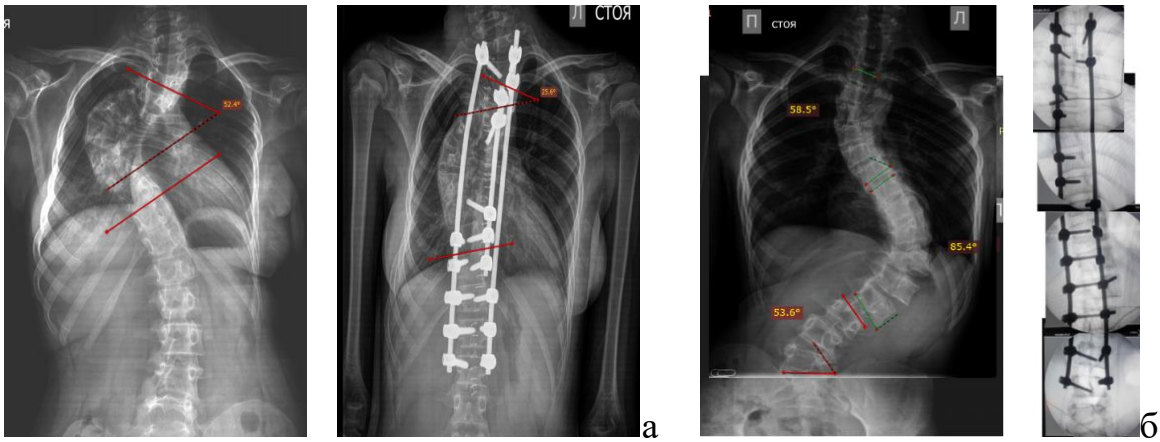
Анализ динамики функциональных показателей после хирургической коррекции не выявил их значимого улучшения в послеоперационном периоде, что, вероятно, связано с краткостью наблюдения и необходимостью более длительной адаптации дыхательной системы к новым анатомическим условиям (таблица 2).

Динамика показателей ФВД после операции оценивалась через 2-6 месяцев; значимых изменений не выявлено (все p >0,05). У 33 из 45 пациентов с НМС (73,3%) полноценное исследование ФВД было невозможно из-за когнитивных и двигательных нарушений.

Выявлена тесная связь между показателями КТ-волюметрии и функциональными параметрами дыхания, что подтверждает информативность объемно-плотностных характеристик легких как объективного критерия оценки их состояния.

Сравнительный анализ методов коррекции НМС: LF и TGR

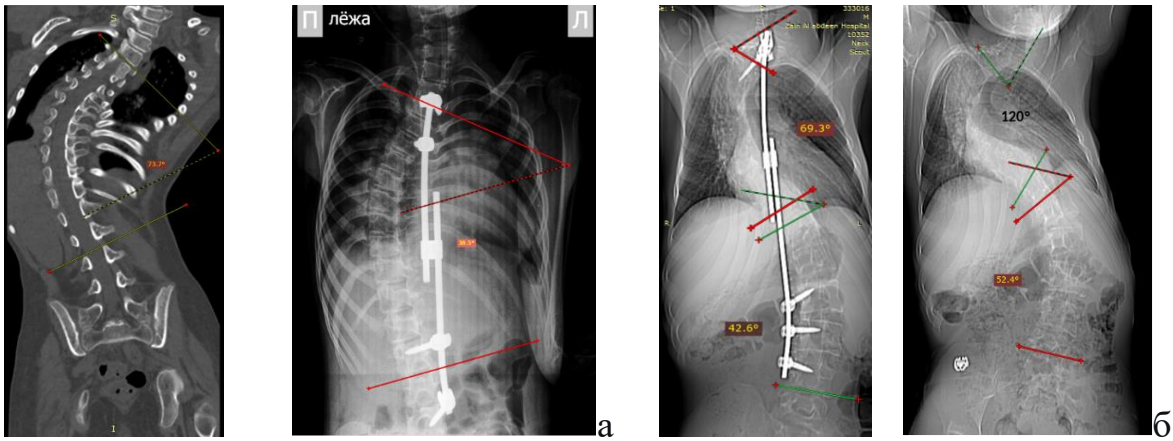
При анализе результатов хирургического лечения пациенты с НМС разделены на две группы в зависимости от методики инструментальной фиксации позвоночника (рисунки 3-5).



а б

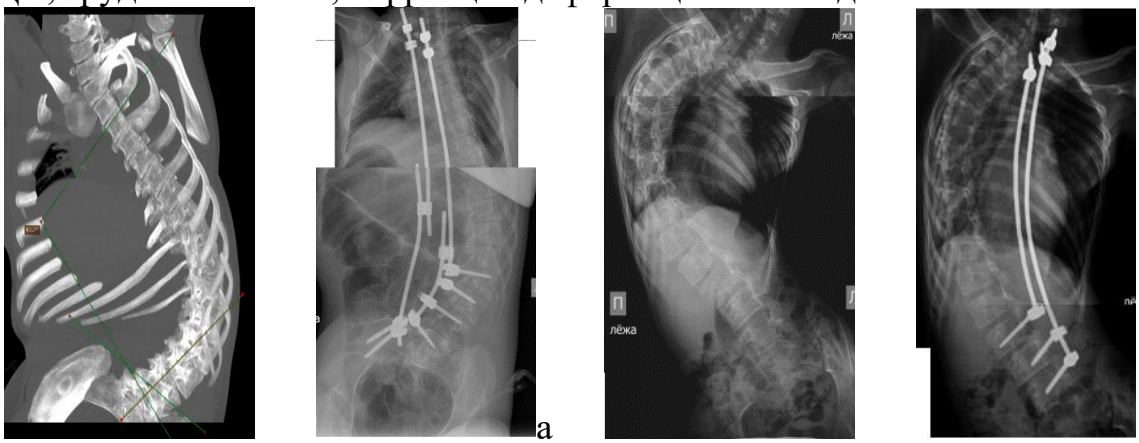
Рисунок 3 – Полисегментарная фиксация позвоночника (LF) у детей с ДЦП 14 (а) и 15 (б) лет.

а – грудной сколиоз, коррекция с 52° до 25° вариант трех-стержневой CD-фиксации; б –грудопоясничный сколиоз, коррекция с 59° до 10°, вариант 2-стержневой CD-фиксации



а б

Рисунок 4 – Коррекция НМС по методике 1 TGR у детей 11 (а) и 17 (б) лет.
а – синдром Корнелии де Ланге, грудной сколиоз, коррекция с 74° до 38°; б – ДЦП, грудной сколиоз, коррекция деформации с 120° до 69°.



а б

Рисунок 5 – Коррекция НМС по методике “2 one-side TGR” у подростков 14 лет с ДЦП (а) и последствиями спонтанной шейной гематомиелии (б).
а – грудопоясничный сколиоз, коррекция деформации с 94° до 46°; б – грудной сколиоз, коррекция деформации с 94° до 68°.

- Группа LF (Long Fixation) – длинная полисегментарная фиксация, n=23 (рис. 3)
- Группа TGR (Traditional Growing Rods) – растущие стержни, n=22, вкл. варианты растущих конструкций – 1TGR и 2TGR, в т.ч. one-side 2 TGR, в т.ч. «spine-spine» (всегда) или «spine-rib» - при крайне тяжелых деформациях (рисунки 4, 5).

Анализ подтвердил репрезентативность и сопоставимость групп (таблица 3), при этом несколько меньший возраст в группе TGR объективно отражает выбор метода для пациентов с более высоким потенциалом роста. Вместе с тем, 12 детей оперированы по методике TGR в возрасте старше 10 лет. Величина деформации не имела значимых различий в группах на этапах лечения, оба метода продемонстрировали сопоставимо высокую эффективность коррекции ($p < 0{,}001$), несколько большую при LF. Вместе с тем, анализ периоперационной кровопотери и продолжительности операции

выявил преимущества TGR (таблица 3), что делает методику предпочтительной для соматически тяжелых пациентов с высоким периоперационным риском.

Таблица 3 – Сравнительная характеристика групп TGR и LF (формат Me[Q1-Q3])

Параметр	**Группа TGR**	**Группа LF**	**p**
Возраст, лет	12,0 [7,0-15,0]	14,0 [12,0-15,0]	**0,028***
ИМТ, кг/м²	15,6 [13,8-16,5]	16,2 [14,5-17,3]	0,186
Угол Cobb до операции, °	80,0 [58,0-92,0] **	75,5 [56,0-91,0] **	0,514
Угол Cobb после операции, °	38,0 [23,0-50,0] **	28,5 [13,0-43,0] **	0,301
Эффективность коррекции, %	55,2 [41,8-66,7]	62,5 [43,8-76,9]	0,445
Интраоперационная кровопотеря, мл	175 [150–300]	540 [275–1045]	0,037*

Примечание. * – статистически значимые межгрупповые различия ($p < 0,05$); ** – статистически значимые внутригрупповые различия ($p < 0,001$)

Динамика объемов и пневматизации легких

В таблице 4 представлены усредненные данные о величине деформации позвоночника у пациентов на этапах лечения, сводные данные 3D-КТ оценки состояния легких на этапах хирургического лечения НМС (до операции и в раннем послеоперационном периоде). При сравнении объемов легких до и после операции в общей выборке обнаружено, что даже кажущееся небольшим увеличение абсолютных значений каждого из них после операции оказалось статистически значимым.

Среднее значение индекса Klas в группе детей с НМС составило 1,21 [1,08–1,44], что свидетельствовало о более существенной в сравнении с нормой асимметрии с преобладанием правого легкого над левым. После коррекции деформаций позвоночника показатель приблизился к референсному, составив 1,18 [1,00–1,29], но это различие не достигло ни уровня статистической значимости ($p = 0,071$) (рис. 7), ни нормы.

КТ-волюметрия выявила статистически значимое увеличение объемов правого ($p=0.006$) и левого ($p=0.003$) легкого после операции. У пациентов с исходной дыхательной недостаточностью (подгруппа 1А, n=6) особенно выражен прирост объема левого легкого (в среднем на +43,2%) после

операции, при этом наиболее значительным оказалось увеличение доли нормовентилируемой ткани - с 47% до 64% (p<0.001) при значимом снижении зон гиповентиляции и ателектазов/консолидации (p <0.01).

Таблица 4 – Описательная статистика количественных переменных, оцененных при КТ-волюметрии у пациентов с НМС

Показатель	**До операции**	**После операции**	**p***
Объем легкого, мл			
Правое	600 [340; 810]	645 [430; 920]	0,006
Левое	530 [300; 740]	600 [410; 830]	0,003
Индекс асимметрии Klas	1,19 [1,05; 1,41]	1,17 [1,01; 1,28]	0,071
Правое легкое, % от объема			
Ателектазы	16,0 [7,0; 22,0]	9,5 [5,0; 15,0]	<0,001
Гиповентиляция	35,0 [18,0; 52,0]	22,0 [12,0; 42,0]	<0,001
Нормовентиляция	46,0 [23,0; 69,0]	62,0 [45,0; 80,0]	<0,001
Эмфизема	0,0 [0,0; 0,1]	0,0 [0,0; 0,0]	0,53
Левое легкое, % от объема			
Ателектазы	15,0 [9,0; 22,0]	10,0 [3,0; 16,0]	0,003
Гиповентиляция	33,0 [20,0; 48,0]	26,0 [8,0; 40,0]	0,002
Нормовентиляция	48,0 [26,0; 70,0]	64,0 [47,0; 82,0]	<0,001
Эмфизема	0,0 [0,0; 0,2]	0,0 [0,0; 0,2]	0,21
Угол деформации Cobb, °	70,0 [55,0; 90,0]	29,0 [18,0; 46,0]	<0,001

Примечание. Для всех показателей распределение значений статистически значимо отличалось от нормального (критерий Шапиро–Уилка, $p < 0,05$), поэтому данные представлены в виде медианы и интерквартильного размаха [Q_1; Q_3] (25-й и 75-й процентили).

Пример изменения объемов легких после операции представлен на рисунке 6, выявлена тенденция к нормализации Klas после операции (рисунок 7) у пациентов с исходно тяжелыми деформациями (таблица 5).

Таблица 5 – Регрессионная зависимость индекса асимметрии легких после операции от величины остаточного угла сколиотической деформации позвоночника

Пара показателей	ρ (Спирмена)	Теснота связи	P	Линейная регрессия
Cobb после – Klas после	–0.446	Умеренная	0.004	Klas = –0.0068 × Cobb_after + 1.342 ($R^2 \approx 0.143$)



Рисунок 6 – Коррекция деформации позвоночника у больного НМС (методика one-side 2 TGR в варианте “spine-spine” и “spine-rib”): уменьшение деформации с 116° до 68° с увеличением объема правого легкого с 460 до 510 мл, левого – с 230 до 437 мл (на 90%), снижение Klas с 2,0 до 1,16.

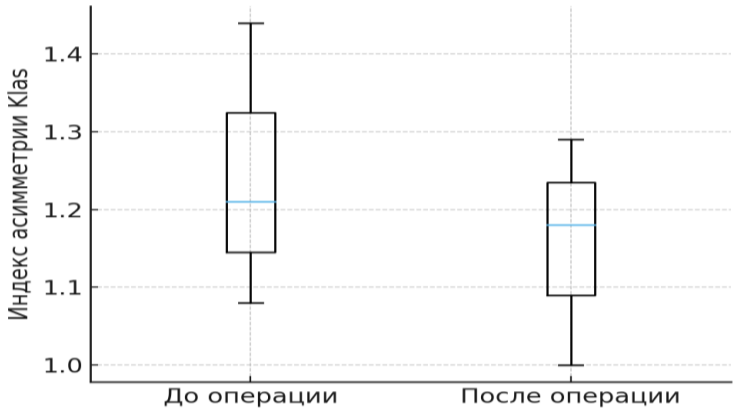


Рисунок 7 – Динамика индекса асимметрии легких после хирургической коррекции НМС.

Таким образом, уменьшение искривления с улучшением симметрии грудной клетки создает более благоприятные условия для дыхания даже при сохранении общего рестриктивного компонента.

Отдаленные результаты оценки динамики объемов и вентиляции легких детей с НМС

Для анализа отдаленных результатов были доступны данные шести пациентов. Для обеспечения репрезентативности и оценки динамики восстановительного процесса установлены три стандартизированные временны*ы*е точки контроля: Т0 – состояние до операции; Т1 – ранний послеоперационный период (2–4 недели); Т2 – отдаленный послеоперационный период (8–12 месяцев). В качестве первичных оцениваемых параметров выбраны интегральный показатель – общий объем легких (мл) и доля нормально функционирующей легочной ткани (%), средневзвешенная по обоим легким. Вторичными параметрами выступали процентные доли патологических участков паренхимы - гиповентиляции, ателектазов и эмфиземы.

Таблица 6 – Динамика общего объема легких (мл) и доли нормовентиляции легочной ткани в послеоперационном периоде

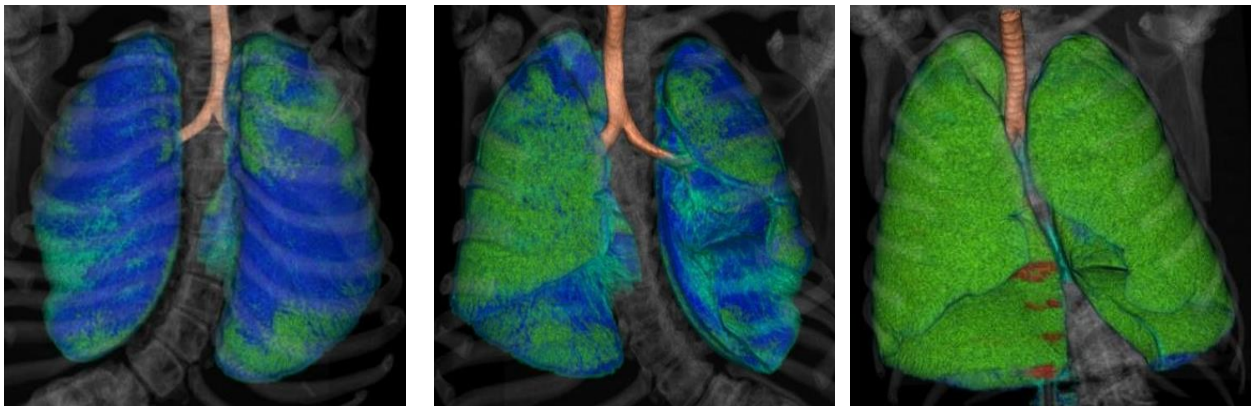
Временная точка	**Общий объем легких, мл, Me [Q_1–Q_3]**	**Доля нормовентиляции, %, Me [Q_1–Q_3]**
Т0 (до операции)	1469 [1243–1670]	49,0 [45,0–52,0]
Т1 (2–4 недели)	1769 [1654–2865]	80,0 [76,0–84,0]
Т2 (8–12 месяцев)	2138 [1729–3688]	76,3 [73,0–80,0]

Временная точка	**Общий объем легких, мл, Me [Q_1–Q_3]**	**Доля нормовентиляции, %, Me [Q_1–Q_3]**
Статистика (Краскела–Уоллиса)	$\chi^2 = 11,3$; $p = 0,003$	$\chi^2 = 13,4$; $p < 0,001$
Попарные сравнения (Уилкоксона)		
T0 vs T1	W = –2,20; p = 0,028	p < 0,001
T0 vs T2	W = –2,20; p = 0,028	p < 0,001
T1 vs T2	W = –1,36; p = 0,173	p = 0,078

Примечание: объем легких – суммарный (правое + левое). Доля нормовентиляции – средневзвешенная по обоим легким. Все различия между T0 и послеоперационными точками статистически значимы, кроме изменения между T1 и T2 (тенденция к незначительному снижению доли нормовентиляции, p=0,078).

Анализ выявил статистически значимое увеличение общего объема легких в обеих послеоперационных точках контроля (Таблица 6), в т.ч. при попарном сравнении от T0 к T1 (W = -2,20; p = 0,028) и к T2 (W = -2,20; p = 0,028). В свою очередь, различия между T1 и T2 статистически не значимы (W = -1,36; p = 0,173).

Рисунок 8 иллюстрирует особенности пневматизации легких после хирургической коррекции НМС у пациента 14 лет с ДЦП на оцениваемых временных точках (T0, T1 и T2).



а б в

Рисунок 8 – Цветовое картирование пневматизации легких у пациента 14 лет с ДЦП до (а), через 4 недели (б) и 8 месяцев (в) после хирургической

коррекции НМС: синий цвет – зоны гиповентиляции, зеленый – зоны нормальной вентиляции

Сравнительный анализ объемов и воздушности легких у пациентов с НМС и идиопатическим сколиозом подростков

В сопоставимых по возрасту группах пациентов с НМС и идиопатическим сколиозом подростков (ИС) выявлены существенные различия: исходные объемы и доля нормовентиляции легких при НМС оказались существенно ниже (p <0.001), а плотность легочной ткани – выше (-780 HU против -850 HU, p=0.002), что отражает сочетанное влияние деформации и нейромышечного компонента (таблица 7).

После операции при НМС зафиксирован значимый прирост объемов легких в отличие от ИС, где они даже снизились, а изменения объема левого легкого достигли статистической значимости (p=0,006). Это свидетельствует не только о разном влиянии хирургической коррекции на респираторный статус пациентов, но и на исходно более тяжелые нарушения при НМС. Структура пневматизации легких при ИС страдала значительно меньше, исходно составляя для нормовентиляции 83,3% [69,20; 91,60], гиповентиляции – 10,6% [4,20; 16,20], ателектазов – 5,1% [2,00; 12,00] - и только в отношении последних после операции отмечено значимое уменьшение до 2,3% [0,50; 5,40] (p=0,044).Таким образом, патогенетические различия респираторных нарушений при идиопатическом (преимущественно механическое ограничение) и нейромышечном (сочетание механического и нейромышечного компонентов) сколиозах определяют разнонаправленную динамику показателей КТ-волюметрии после хирургической коррекции: у пациентов с НМС отмечается достоверное увеличение объемов и улучшение вентиляции легких, тогда как при ИС значимого улучшения не происходит, а в части случаев отмечается снижение легочных объемов.

Таблица 7 – Сравнительная динамика объемных показателей легких (мл) у пациентов с ИС и НМС (Me [Q_1 – Q_3])

Показатель		**Группа ИС**	**Группа НМС**	**P**
Объем правого легкого	до операции	1031 [787–1275]	591 [343–807]	<0,001
	после операции	941 [743–1139]	616 [411–900]	<0,001
p (внутригрупповое)		p = 0,175	p = 0,009	
	до операции	1011 [788–1234]	493 [296–740]	<0,001

Показатель		Группа ИС	Группа НМС	Р
Объем левого легкого	после операции	834 [667–1000]	578 [399–826]	<0,001
р (внутригрупповое)		р = 0,006	р = 0,003	

Примечание: для внутригруппового сравнения использовался критерий Уилкоксона

ВЫВОДЫ

1. Физиологическое развитие легких у детей характеризуется преобладанием объема правого легкого над левым с постепенным снижением индекса асимметрии Klas в среднем с 1,23 у детей до 3 лет до 1,1 – у подростков.
2. У детей с нейромышечным сколиозом объем каждого легкого и суммарный объем легких начиная с 4-летнего возраста значимо отстает от возрастных показателей нормы и имеет отрицательную корреляцию с величиной деформации позвоночника.
3. Эффективность методики “растущих” конструкций (TGR) в сравнении с окончательной полисегментарной инструментальной фиксацией сопоставима по коррекции нейромышечной деформации позвоночника при почти 3-кратно меньшем объеме интраоперационной кровопотери, что позволяет применять ее не только у детей до 10 лет, но и у подростков с высоким риском периоперационных осложнений, обусловленных нарушениями функции дыхания.
4. Хирургическая коррекция нейромышечного сколиоза у детей приводит к значимому увеличению абсолютных объемов легких и доли нормовентиляции в раннем послеоперационном периоде; достигнутые показатели сохраняются в отдаленном периоде (8–12 месяцев).
5. У подростков с нейромышечным и идиопатическим сколиозами при сопоставимой величине хирургической коррекции деформации выявляются разнонаправленные изменения объемно-пневматизационных параметров легких.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Раздельную и суммарную оценку объемов легких и индекс их асимметрии (Klas) у детей с НМС целесообразно использовать как дополнительные критерии состояния дыхательной системы при исходном обследовании и на этапах хирургической коррекции.
2. У подростков с нейромышечным сколиозом, осложненным выраженной дыхательной недостаточностью и, соответственно, имеющих

высокие хирургические риски, целесообразно проводить коррекцию деформации методом TGR как менее травматичным, сопровождающимся меньшим объемом кровопотери в сравнении с полисегментарной фиксацией, но имеющим сопоставимую эффективность по коррекции деформации. В последующем это не исключает возможность финальной полисегментарной стабилизации позвоночника.

3. У детей с НМС, некооперируемых для выполнения спирометрии и импульсной осциллометрии, оценка объемов легких и индекса Klas может быть альтернативным методом объективизации тяжести респираторных нарушений в до- и послеоперационном периоде.

4. Для исследования респираторного статуса детей с НМС, планируемых для хирургического лечения, предложена схема диагностики, требующая дальнейшей апробации (рисунок 9)



Рисунок 9 – Предлагаемый алгоритм диагностики респираторных нарушений и оценки эффективности лечения пациентов с НМС

ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ ТЕМЫ

Дальнейшее развитие научных исследований, отраженных в диссертации:

- дифференцирование хирургической тактики при тяжелых нейромышечных деформациях, в том числе определение ограничений для

стандартных полисегментарных фиксаций, связанных с тяжестью соматического и неврологического состояния пациентов;

- разработка дополнительных и альтернативных функциональным методов оценки состояния легких при различных заболеваниях грудной клетки и легких на основе анализа объемно-пневматизационных показателей;
- изучение корреляций между анатомо-лучевыми и функциональными параметрами легких на больших массивах данных и в других клинико-нозологических группах.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Макарова, А.В. Количественные объемно-плотностные КТ-характеристики легких у детей: что считать нормой? (предварительный результат пилотного исследования) / А.В. Макарова, О.С. Маслак, И.А. Гарапач, А.Ю. Мушкин // Медицинский альянс. – 2023. – Т. 11, № 3. – С. 13–20.
2. Макарова, А.В. Изменение объема и пневматизации легких у детей в раннем периоде после хирургической коррекции тяжелого нейромышечного сколиоза, осложненного дыхательной недостаточностью: когортное исследование / А.В. Макарова, М.А.А. Альшаова, О.С. Маслак, А.Ю. Мушкин // Вопросы современной педиатрии. – 2024. – Т. 23, № 3. – С. 174–180.
3. Макарова, А.В. Результаты применения импульсной осциллометрии для оценки функции дыхания у детей с нейромышечными заболеваниями / А.В. Макарова, Ю.Б. Клюхина, А.С. Адамович, А.Ю. Мушкин, П.К. Яблонский // Медицинский альянс. – 2025. – Т. 13, № 1. – С. 14–23.
4. Макарова, А.В. Эффективность КТ-волюметрии для динамической оценки респираторных изменений при хирургической коррекции нейромышечного сколиоза у детей / А.В. Макарова, А.А. Першин, А.Р. Сюндюков, О.С. Маслак, А.Ю. Мушкин // Вопросы практической педиатрии. – 2025. – Т. 20, № 2. – С. 47–53.
5. Макарова, А.В. Нейромышечные сколиозы у детей: хирургическое лечение и функция легких (аналитико-систематический обзор) / А.В. Макарова, А.А. Першин, А.Ю. Мушкин // Хирургия позвоночника. – 2026. – Т. 23, № 1. – С. 36–47.
6. Патент РФ № 2834957 Российская Федерация, МПК A61B 6/00, A61B 6/03. Способ количественной оценки синдрома торакальной недостаточности у детей/ Макарова А.В., Мушкин А.Ю., Маслак О.С., Гарапач И.А.; заявитель и патентообладатель ФГБУ «СПбНИИФ» Минздрава России. – № 2024106298/14; заявл. 06.03.2024; опубл. 19.02.2025, Бюл. № 5. – 8 с.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ДЦП – детский церебральный паралич
ЖЕЛ – жизненная емкость легких
ИМТ – индекс массы тела
ИМТ – индекс массы тела
ИС – идиопатический сколиоз

ИС – идиопатический сколиоз
КТ – компьютерная томография
КТ – компьютерная томография
МДД – мышечная дистрофия Дюшенна
НМЗ – нейромышечные заболевания
НМС – нейромышечный сколиоз
ОФВ1 – объем форсированного выдоха за 1 секунду
РРО – Российское респираторное общество
СМА – спинальная мышечная атрофия
ФВД – функция внешнего дыхания
ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких
LF – длинная полисегментарная фиксация позвоночника (long fusion)
ASA – шкала физического статуса Американского общества анестезиологов (American Society of Anesthesiologists Physical Status Classification System)
CD – система Cotrel–Dubousset (задний спондилодез)
Cobb – угол деформации позвоночника по Коббу
EOS – сколиоз с ранним началом (early onset scoliosis)
FDR – поправка Бенджамини – Хохберга для множественных сравнений (False Discovery Rate)
Fres – резонансная частота (импульсная осциллометрия)
GMFCS – система классификации крупных моторных функций (Global Motor Function Classification Score)
HU – единицы Хаунсфилда (Hounsfield Units) – шкала плотности в КТ
IOS – импульсная осциллометрия (impulse oscillometry)
Klas – индекс асимметрии легких (отношение объема правого легкого к левому)
LF – длинная полисегментарная фиксация позвоночника (long fusion)
R5, R20 – сопротивление дыхательных путей на частотах 5 и 20 Гц (импульсная осциллометрия)
RASS – Российская ассоциация хирургов-вертебрологов
TGR – традиционные растущие стержни (traditional growing rods)
Vd – объем правого легкого
Vs – объем левого легкого
VΣ – суммарный объем легких
X5 – реактанс (эластическое сопротивление) на частоте 5 Гц
3D-КТ – трехмерная компьютерная томография