

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

<https://doi.org/10.17116/vto201803-04195>
© П.А. Королев, О.В. Кожевников, 2018



ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ПРИ СИНДРОМЕ CURRARINO–SILVERMAN

П.А. Королев*, О.В. Кожевников

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова»
Минздрава России, Москва, РФ

Синдром Currarino–Silverman (комбинированная деформация грудной клетки — ДГК) относится к редким формам ДГК. Часто этот вид деформации сочетается с пороками развития сердца (коарктация аорты, пролапс, стеноз митрального клапана). В статье выделены два типа комбинированной ДГК, что позволяет определять тактику хирургического лечения. Наиболее перспективен с точки зрения возможности оперативной коррекции 2-й тип деформации с протрузией манубриостерального сочленения, но без западения грудины. В работе представлено описание успешно выполненных операций у 3 пациентов с комбинированной ДГК, у одного из которых патология сочеталась с синдромом Поланда.

Ключевые слова: синдром Currarino–Silverman, торакопластика

Конфликт интересов: не заявлен

Источник финансирования: исследование проведено без спонсорской поддержки

КАК ЦИТИРОВАТЬ: Королев П.А., Кожевников О.В. Хирургическая коррекция деформации грудной клетки при синдроме Currarino–Silverman. *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова.* 2018;3-4:95-98. <https://doi.org/10.17116/vto201803-04195>

SURGICAL CORRECTION OF THORAX DEFORMITY IN CURRARINO–SILVERMAN SYNDROME

Р.А. Korolev*, О.В. Kozhevnikov

N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopaedics, Moscow, Russia

Currarino–Silverman syndrome (combined thorax deformity (CTD)) is a rare form of TD. Quite often this type of the deformity is combined with the failure of heart development (coarctation of aorta, prolapse, mitral stenosis). We mark out 2 types of CTD that enables to determine the tactics of surgical treatment. From the point of view of surgical correction potentialities the 2nd type of the deformity with protrusion of the manubriosternal junction but without sternum retraction is most perspective. Surgical results are presented for 3 patients, in one of them the pathology was combined with Poland syndrome.

Key words: Currarino–Silverman syndrome, thoracoplasty

Conflict of interest: the authors state no conflict of interest

Funding: the study was performed with no external funding

TO CITE THIS ARTICLE: Korolev PA, Kozhevnikov OV. Surgical correction of thorax deformity in Currarino–Silverman syndrome. *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics.* 2018;3-4:95-98. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/vto201803-04195>

Синдром Currarino–Silverman, также известный в литературе как комбинированная деформация грудной клетки (ДГК) или особый вид килевидной ДГК (pigeon breast, pectus carinatum type 2 deformity or upper pectus carinatum), относится к редким формам ДГК и характеризуется ранним синостозом частей грудины, остановкой роста последней и, как следствие, вторичной ДГК. Это проявляется протрузией манубриостерального сочленения и западением средней и нижней трети грудины. Чаще встречаются симметричные, реже — асимметричные формы комбинированной ДГК. Могут присутствовать и другие сопутствующие нарушения развития опорно-двигательного аппарата, такие как сколиоз, и в редких случаях синдром Поланда [1–4].

Первым описал комбинированный вид ДГК и предложил методику ее хирургической кор-

рекции М. Ravitch в 1952 г. [4, 5]. Он рассматривал эту деформацию в рамках килевидной ДГК, выделив ее в отдельный вид и назвав «грудью голубя» (pigeon breast). Операция заключалась в субнадхрящичной резекции 2–7 реберных хрящей с обеих сторон, отсечении мечевидного отростка и передней клиновидной стернотомии на уровне наибольшего выстояния грудины. В последующем грудину сшивали на уровне верхней стернотомии, тем самым устраняя ее аркообразную деформацию, опускали до нормального уровня и к передней поверхности нижней трети тела грудины фиксировали мечевидный отросток на мышечной ножке. Дополнительно проводили сближение перихондра резецированных ребер. Никакие фиксаторы грудинореберного комплекса (ГРК) при этом не использовались.

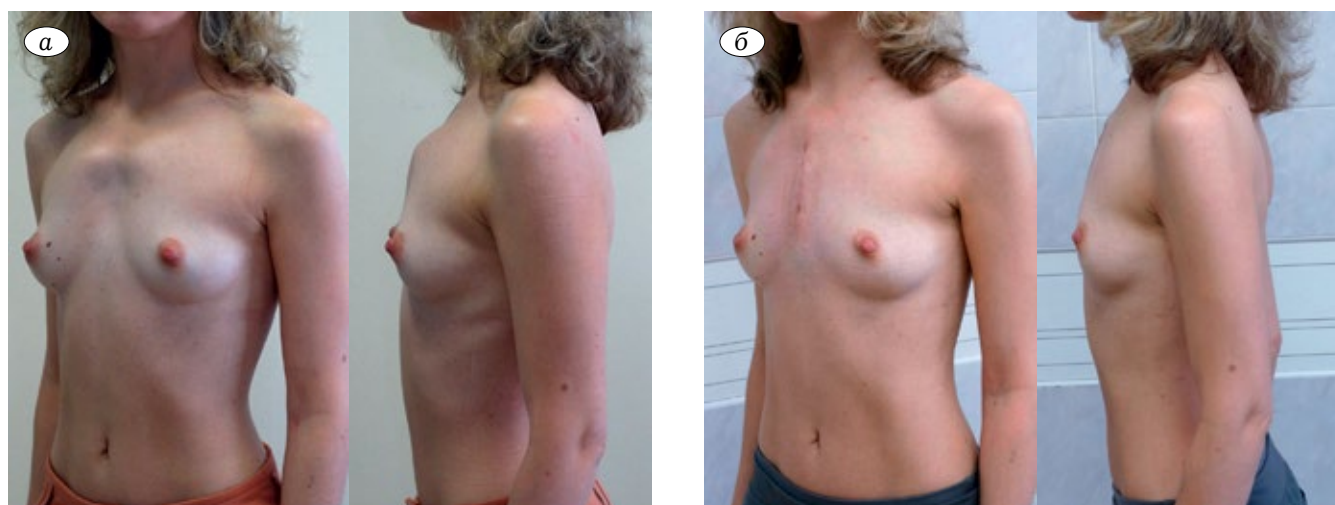


Рис. 1. Внешний вид пациентки Б., 33 лет, с комбинированной ДГК симметричной формы (2-й тип) до (а) и через 8 дней после (б) операции.

Fig. 1. Patient B., 33 years old, with symmetrical CTD (type 2) before (a) and 8 days after (b) surgical intervention.

В 1958 г. G. Currarino и F. Silverman [6] впервые обратили внимание на преждевременное закрытие зон роста грудины. Также они указали на большой процент сочетанных с комбинированным видом ДГК пороков развития сердца (коарктация аорты, пролапс, стеноз митрального клапана) и преобладание в этой категории пациентов женского пола.

С.С. Рудаков и соавт. [1, 7] рассматривают комбинированную ДГК как проявление мальформации или истинного порока развития. На это указывают проявление заболевания сразу после рождения и отсутствие быстрого прогрессирования, т.е. деформация прогрессирует по мере роста ребенка. Основным показанием к операции, по мнению авторов, выступает косметический дефект.

В литературе описанию данной патологии посвящены единичные сообщения. Так, в базе данных PubMed нашлось только три источника литературы с описанием комбинированной ДГК. Причем в двух из них [3, 8] акцент был сделан на лечении пороков развития сердца при синдроме Currarino–Silverman без упоминания о коррекции ДГК. В статьях R. Shamberger и K. Welch [9] и А.А. Печетова и соавт. [10] описаны 5 и 3 больных соответственно, оперированных по поводу синдрома Currarino–Silverman по методике Ravitch. Отдаленные результаты операций не приведены.

Учитывая травматичность оперативного вмешательства, высокую частоту сочетанных пороков развития сердца, почек и других внутренних органов, операции по исправлению ДГК у больных предпринимались редко. Показанием к операции в большинстве случаев является косметический дефект.

В настоящем исследовании выделены два типа комбинированной ДГК: 1-й тип — с протрузией манубриостернального сочленения и западением средней и нижней трети грудины и 2-й тип — с протрузией манубриостернального сочленения, без западения грудины. Исходя из типа деформации, выстраивалась хирургическая тактика лечения. При 1-м типе комбинированной ДГК выполняли операцию

по методике Ravitch. Более перспективным для хирургической коррекции считается 2-й тип, поскольку в этом случае возможно выполнение менее травматичного хирургического вмешательства. Операция ограничивается только поднадкостничным удалением деформированного фрагмента грудины с замещением его трансплантатом или сшиванием фрагментов грудины.

Представляем собственный опыт хирургического лечения комбинированной ДГК у 3 пациентов.

Пациентка Б., 33 лет, в июле 2014 г. поступила в 10-е отделение ЦИТО им. Н.Н. Приорова с жалобами на наличие грубой ДГК и обусловленный этим косметический дефект (рис. 1, а). ДГК появилась с рождения и прогрессировала пропорционально росту организма. Наследственность не отягощена.

При осмотре, начиная с уровня 2-го ребра, наблюдалось аркообразное выстояние грудины и хрящевых отделов 2–4-го ребер. Средняя и нижняя трети грудины расположены правильно, без тенденции к западению. Реберные дуги не выстоят.

Пациентке провели комплексное предоперационное обследование. Был выявлен пролапс митрального клапана 1-й степени, без регургитации.

Операцию выполнили 08.07.14. По средней линии грудины был осуществлен доступ длиной 10 см. Мобилизовали грудные мышцы в пределах зоны деформации. Провели субнадхрящичную резекцию 2–4-го реберных хрящей с обеих сторон с костной частью, поднадкостничную резекцию деформированной части грудины на протяжении 6 см. В ложе удаленного фрагмента грудины были уложены фрагменты костной ткани. Была восстановлена целостность передней пластинки грудины отдельными швами. Осуществили сборивание перихондра резецированных реберных хрящей по Ravitch. Была достигнута правильная конфигурация грудины. Грудную клетку зафиксировали в корсете. Послеоперационный период протекал без осложнений, на 9-е сутки пациентка была выписана на амбулаторное лечение (см. рис. 1, б).

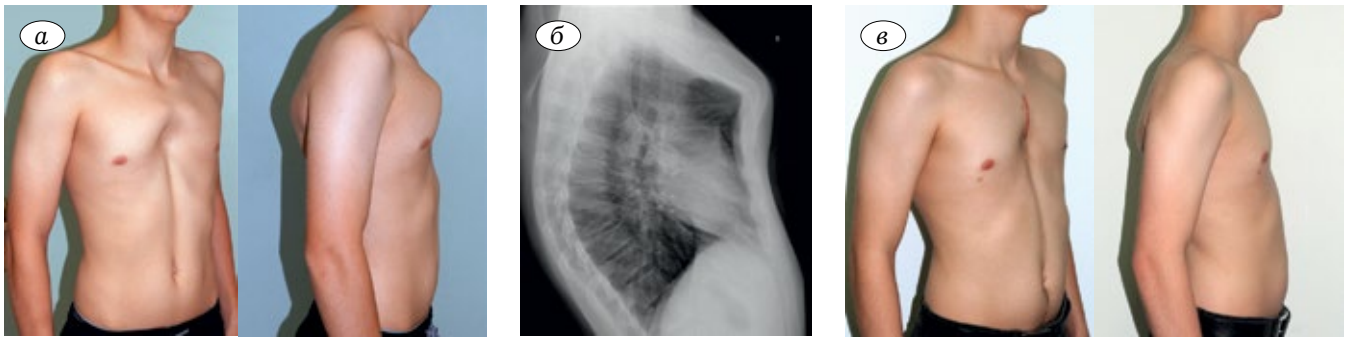


Рис. 2. Пациент М., 17 лет, с комбинированной ДГК симметричной формы (2-й тип). а — внешний вид до операции; б — рентгенограмма грудной клетки в боковой проекции; в — внешний вид через 3 мес после операции.

Fig. 2. Patient M., 17 years old, with symmetrical CTD (type 2). а — before surgery; б — lateral roentgenogram; в — 3 months after surgical intervention.

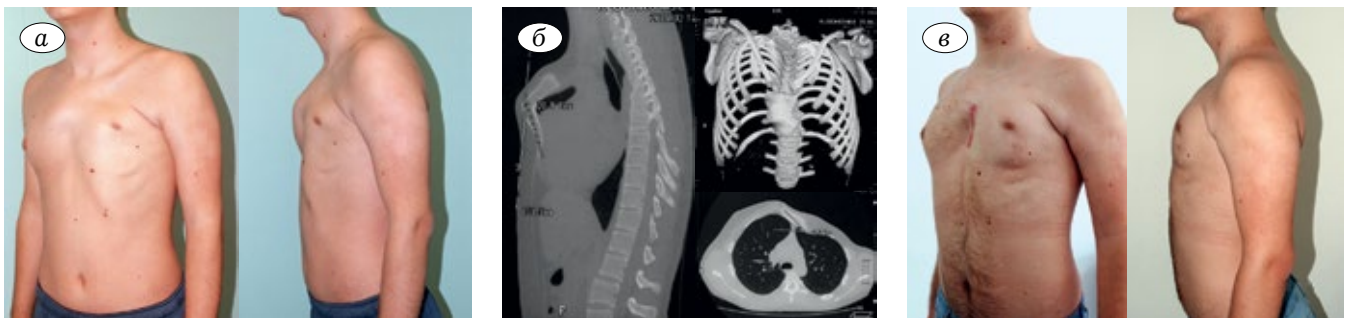


Рис. 3. Пациент К., 16 лет, с комбинированной ДГК асимметричной правосторонней формы и синдромом Поланда слева. а — внешний вид до операции; б — данные КТ грудной клетки: отмечают аркообразная, винтообразная деформация грудины, патологически широкая, оссифицированная грудина, аплазия грудных мышц слева; в — внешний вид через 4 мес после операции.

Fig. 3. Patient K., 16 years old, with asymmetrical right sided CTD and Poland syndrome on the left. а — before surgery; б — thorax CT: arcuate, helical deformity of the sternum; pathologically wide ossified sternum; aplasia of pectoral muscles on the left; в — 4 months after surgical intervention.

Пациент М., 17 лет, в июне 2017 г. поступил с жалобами на наличие грубой ДГК и обусловленный этим косметический дефект (рис. 2, а). ДГК с рождения.

При осмотре, начиная с уровня 3-го ребра, наблюдалось аркообразное выстояние грудины и хрящевых отделов 3–5-го реберных хрящей. Нижние отделы грудины без тенденции к западению (рис. 2, б).

В ходе обследования был диагностирован пролапс митрального клапана 1-й степени с умеренной митральной регургитацией.

Операция была проведена 30.06.17. По средней линии грудины выполнили доступ длиной 10 см. Были мобилизованы грудные мышцы в пределах зоны деформации. С техническими сложностями осуществили субнадхрящичную резекцию 3–5-го реберных хрящей с обеих сторон с костной частью, поднадкостничную резекцию деформированной части грудины на протяжении 6 см. Фрагменты грудины сшивали проволокой. Была восстановлена целостность передней пластинки грудины, а также достигнута правильная конфигурация грудины.

Послеоперационный период прошел без осложнений, на 10-е сутки пациент был выписан на амбулаторное лечение. При осмотре через 3 мес: жалоб нет. Констатированы правильная конфигура-

ция грудной клетки и консолидация грудины в зоне остеотомии (рис. 2, в).

Пациент К., 16 лет, в марте 2018 г. поступил в 10-е отделение Центрального института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова с жалобами на наличие грубой ДГК и обусловленный этим косметический дефект (рис. 3, а). Деформация с рождения.

При осмотре: левая половина грудной клетки недоразвита. Большая и малая грудные мышцы слева аплазированы. Начиная с уровня 2-го ребра, наблюдались аркообразное выстояние грудины с винтообразной деформацией и выстояние хрящевых отделов 2–5-го реберных хрящей, больше справа. Нижние отделы грудины без тенденции к западению (рис. 3, б). Реберные дуги не выстоят. Верхние конечности развиты симметрично, функция их не нарушена.

При обследовании сопутствующей патологии выявлено не было. Был поставлен диагноз: комбинированная ДГК, асимметричная правосторонняя форма. Синдром Поланда слева (аплазия большой и малой грудных мышц). Пациента стали готовить к операции.

Операция была выполнена 22.03.18. По средней линии грудины осуществили доступ длиной 10 см. Были мобилизованы грудные мышцы в пределах зоны деформации. Проведена субнадхрящичная резекция 2–7-го реберных хрящей справа

и 3–5-го — слева. Ребра со 2-го по 5-е справа были резецированы с костной частью. Осуществили поднадкостничную плоскостную резекцию деформированной части грудины, сбирвание перихондра резецированных реберных хрящей. Была достигнута правильная конфигурация костного каркаса грудной клетки.

Согласно линиям разметки, сформирован подкожный карман-ложе, в который установлен пекторальный имплантат (POLYTECH) объемом 231 мл. Грудная клетка приобрела правильную конфигурацию.

Послеоперационный период протекал без осложнений, на 8-е сутки пациент был выписан на амбулаторное лечение. При осмотре через 4 мес: жалоб нет. Конфигурация грудной клетки правильной формы (рис. 3, в).

ОБСУЖДЕНИЕ

Несколько названий одной и той же патологии — синдром Currarino–Silverman, комбинированная ДГК, «грудь голубя» (pigeon breast), килевидная ДГК 2-го типа или верхняя килевидная ДГК — вносят путаницу в литературе, затрудняют осмысление характера патологического процесса и не всегда позволяют принимать правильное решение при лечении пациентов этой категории. На взгляд авторов настоящей статьи, наиболее правильным следует считать термин «комбинированная ДГК». Патологию необходимо рассматривать как истинный порок развития, т.е. ДГК не прогрессирует, а в послеоперационном периоде практически не бывает рецидивов. В синдромальном спектре больных с комбинированной ДГК присутствуют такие синдромы, как Шерешевского–Тернера, Нунан и др. Высокий процент сочетания комбинированной ДГК и пороков развития сердца, почек и ряда других внутренних органов требует комплексного обследования пациентов. Хирургическая коррекция деформации предпринимается по косметическим показаниям при отсутствии у больного пороков развития внутренних органов, требующих хирургического лечения.

Заключение. Таким образом, приведенные в настоящей статье клинические наблюдения хирургического лечения редкой врожденной патологии грудной клетки представляют клинический интерес и заслуживают внимания. Правильное понимание сути патологического процесса, лежащего в основе развития комбинированной ДГК, позволяет использовать адекватное хирургическое пособие. Представления о высоком риске осложнений и травматичности операции у этой группы пациентов преувеличены.

ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Рудаков С.С. Изолированные и синдромальные дефекты развития грудной клетки и их лечение: Дис. ... д-ра мед. наук. М.; 1988. [Rudakov S.S. Isolated and syndromal defects of sternum development and their treatment. Dr. med. sci. Diss. Moscow; 1988. (in Russ.).]
2. Chidambaram B., Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest*. 1992; 102 (3): 780–2.
3. Coelho M.S., Guimarães P.S.F. Pectus carinatum. *J. Bras. Pneumol*. 2007; 33 (4): 463–74.
4. Ravitch M.M. The Operative correction of pectus carinatum (pigeon breast). *Ann. Surg.* 1960; 151 (5): 705–14.
5. Ravitch M.M. Congenital deformities of the chest wall and their operative correction. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1977.
6. Currarino G., Silverman F.N. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology*. 1958; 70 (4): 532–40.
7. Вишневский А.А., Рудаков С.С., Миланов Н.О. Хирургия грудной стенки: Руководство. М.: Издательский дом Видар; 2005 [Vishneskiy A.A., Rudakov S.S., Milanov N.O. Thoracic surgery. Manual. Moscow: Vidar; 2005 (in Russ.).]
8. Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome and congenital heart disease. *Tex. Heart Inst. J.* 1996; 23 (1): 69.
9. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical correction of chondromanubrial deformity (Currarino–Silverman syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 1988; 23 (4): 319–22.
10. Печетов А.А., Грицютта А.Ю., Есаков Ю.С., Бурякина С.А. Синдром Куррарино–Сильвермана: серия клинических наблюдений редкой врожденной деформации грудной клетки. *Анналы хирургии*. 2014; 4: 46–53 [Pechetov A.A., Gritsyuta A.Yu., Esakov Yu.S., Buryakina S.A. Currarino–Silverman syndrome: case report and review. *Annaly Khirurgii*. 2014; 4: 46–53 (in Russ.).]

Сведения об авторах: Королев П.А.* — канд. мед. наук, врач торакальный хирург отделения детской травматологии и ортопедии НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова, e-mail: pakorolev@yandex.ru; Кожжевников О.В. — доктор мед. наук, зав. отделением детской травматологии и ортопедии НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова, <https://orcid.org/0000-0003-3929-6294>

Для контактов: Королев П.А. — e-mail: cito@cito-priorov.ru

Information about the authors: Korolyov P.A.* — Cand. of Sci. (Med.), thoracic surgeon, department of pediatric traumatology and orthopaedics, N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopaedics, e-mail: pakorolev@yandex.ru; Kozhevnikov O.V. — Dr. of Sci. (Med.), head of the department of pediatric traumatology and orthopaedics, N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopaedics, <http://orcid.org/0000-0003-3929-6294>

Contact: Korolyov P.A. — e-mail: cito@cito-priorov.ru