

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ
ФТИЗИОПУЛЬМОНОЛОГИИ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

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

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научные руководители

Д.м.н., профессор Мушкин А.Ю.

Д.м.н., профессор Яблонский П.К.

Санкт-Петербург – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. ИЗБРАННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОБЛЕМЫ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ СКОЛИОЗОВ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	12
1.1 Основные причины и механизмы развития НМС	13
1.2 Влияние деформации позвоночника на дыхательную функцию	16
1.3 Нозо-специфические особенности дыхательной дисфункции при некоторых вариантах НМС	19
1.4 Методы диагностики респираторных нарушений при нейромышечном сколиозе.....	21
1.4.1 Спирометрия	21
1.4.2 Бодиплетизмография	22
1.4.3 Импульсная осциллометрия (IOS).....	22
1.4.4 Максимальное инспираторное и экспираторное давление (MIP/MEP).....	23
1.4.5 Полисомнография (ПСГ).....	23
1.4.6 Капнография	24
1.4.7 Транскутанный мониторинг углекислого газа (PtcCO ₂)	24
1.4.8 Оценка газов крови	25
1.4.9 Электромиография (ЭМГ, sEMG) дыхательной мускулатуры	25
1.5 Роль методов визуализации в оценке дыхательных нарушений при НМС.....	26
1.5.1 Рентгенография и компьютерная томография	27
1.5.2 Перспективы использования компьютерной томографии легких с трехмерной реконструкцией.....	29
1.6 Современные методы хирургического лечения НМС и их влияние на органы дыхания: преимущества и недостатки.....	32
1.6.1 Задняя инструментальная фиксация позвоночника	34
1.6.2 Система VEPTR (vertical expandable prothesis thoracic ribs, вертикально расширяемый эндопротез ребер)	36
1.6.3 “Растущие” рост-сберегающие конструкции (системы MAGES, MCGR, TGR).....	37
1.6.4 Перспектива применения растущих спинальных систем у детей старше 10 лет	41
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	46
2.1 Дизайн и материал исследования	46
2.2 Методы исследования.....	51
2.3 Хирургическая коррекция деформации позвоночника.....	52
2.4 Порядок интерпретации результатов	54

2.5 Статистическая обработка данных.....	58
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	60
3.1 3D-КТ реконструкция легких у здоровых детей.....	60
3.2 Индекс асимметрии легких	66
3.3 Особенности объемных параметров легких детей с НМС в сравнении со здоровыми детьми.....	68
ГЛАВА 4. ОСОБЕННОСТИ ОБЪЕМОВ И ВОЗДУШНОСТИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ С НЕЙРОМЫШЕЧНЫМ СКОЛИОЗОМ НА ЭТАПАХ ЕГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ	75
4.1 Характеристика исследуемой группы пациентов.....	75
4.2 Возможности оценки ФВД у детей с нейромышечным сколиозом.....	79
4.3 Особенности объемов и пневматизации легких у детей на фоне хирургической коррекции нейромышечной деформации позвоночника	90
4.3.1 Эффективность коррекции деформации позвоночника в зависимости от варианта его инструментальной фиксации.....	90
4.3.2 Связь динамики объемов и пневматизации легких у детей с хирургической коррекцией деформации позвоночника при НМС.....	97
4.3.3 Объемно-пневматизационные особенности легких у детей с нейромышечными сколиозами, осложненными дыхательной недостаточностью	110
4.3.4 Отдаленные результаты оценки динамики объемов и вентиляции легких детей с НМС с учетом сравнения с нормой.....	117
4.4. Сравнение особенностей функции легких у больных нейромышечным сколиозом и идиопатическим сколиозом подростков III-IV степени	124
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	133
ВЫВОДЫ	138
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	139
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	140
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	144

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность и степень разработанности темы

Нейромышечный сколиоз (НМС) остается одной из наиболее серьезных проблем детской ортопедии и пульмонологии. Эти деформации формируются на фоне спинальной мышечной атрофии, детского церебрального паралича, мышечной дистрофии Дюшенна, миеломенингоцеле и других тяжелых заболеваний [114, 60, 24, 138, 15, 23], как правило, имеющих прогрессирующее течение. Деформации позвоночника выявляются у 60 – 90% таких пациентов, в т.ч. при наиболее частой патологии - ДЦП с тяжелыми моторными нарушениями IV-V степени по GMFCS (Global motor function classification score, Гросс-моторная классификация), - составляя 85% [16, 23]. Особую опасность НМС представляет в период активного роста ребенка, когда деформация позвоночника сопровождается прогрессирующим нарушением баланса туловища и развитием деформаций грудной клетки, ограничивающих ее объем и формирующих синдром торакальной недостаточности (Thoracic Insufficiency Syndrome, TIS) с тяжелыми рестриктивными нарушениями дыхания [106, 42, 9], становящимися одной из ведущих причин инвалидизации и преждевременной смерти пациентов [55, 49]. Сложности ранней диагностики дыхательных нарушений (особенно ночной гиповентиляции) у некооперируемых детей с выраженными когнитивными и двигательными расстройствами [72, 89, 50], высокие риски периоперационных респираторных осложнений при хирургической коррекции деформации [161, 99, 38, 50], а также отсутствие единых критериев выбора оптимальных с учетом нозологии и ее прогноза методов и сроков операции [106, 61, 115] делают проблему респираторных нарушений при НМС исключительно актуальной 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 [114, 42, 75, 65, 44]. Прогресс в хирургическом лечении НМС связан с применением не только традиционной задней инструментальной фиксации (в англоязычной литературе – “posterior fusion”, спондилдез) [106, 115, 61, 3], но и разрабатываемых в рамках концепции EOS (early onset scoliosis, сколиозы с ранним началом) рост-сберегающих технологий фиксации позвоночника – VERTR, традиционных и магнитных “растущих” стержней (TGR, MAGES, MCGR), систем контроля направленного роста (Shilla и Luque trolley) [101, 120, 10, 151, 71]. Накоплены знания о влиянии хирургической коррекции идиопатических сколиозов подростков на показатели функции внешнего дыхания в кратко– и среднесрочной перспективе [69, 73]; для диагностики респираторных нарушений стал использоваться адаптированный для пациентов с тяжелыми ограничениями метод импульсной осциллометрии (IOS), [2, 70, 85, 163], появилась возможность оценивать размеры анатомических объектов, в т.ч. легких путем количественного анализа в рамках метода КТ-волюметрии [2, 58, 26].

Однако, в проблеме НМС остается широкий круг нерешенных вопросов:

1. данные о стабилизации или улучшении дыхательной функции при разных хирургических стратегиях коррекции НМС не только ограничены, но и противоречивы, в т.ч. с учетом варианта заболевания [28, 64, 82, 68];

2. не определены критерии выбора рост-сберегающей или финально-стабилизирующей технологии коррекции деформации позвоночника и сроков их проведения у пациентов высокого риска и младших подростков (англ. adolescent, 9 – 13 лет) [115, 120, 11, 144];

3. не изучена эффективность и применимость для комплексной оценки дыхательной функции у детей с тяжелыми деформациями не только

новейших методов визуализации – динамической МРТ, 4D-КТ, – [77, 154], но и трехмерной КТ;

4. рекомендуемые для использования методы оценки дыхательных нарушений – спирометрия, ПСГ, оценка газов крови, – у детей с НМС имеют существенные ограничения и не коррелируют с клиническими исходами [50, 63, 66, 72];

5. необходима разработка стандартизированных, нозоспецифичных методов диагностики и мониторинга дыхательных нарушений на этапах хирургического лечения, интегрирующих как функциональные, так и анатомические методы исследования [72, 70, 58].

Все указанные вопросы не могут быть решены в рамках одного исследования. Тем не менее, решение части из них явилось основанием настоящей работы.

Цель исследования

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 ее хирургической коррекции – 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 проведенных исследований

Научную ценность представляют следующие результаты, впервые полученные в ходе проведенного исследования:

- изучены закономерности формирования физиологической асимметрии и уточнены нормальные диапазоны объемов легких у здоровых детей разных возрастных групп;
- обоснована возможность отдельного анализа объемов правого и левого легкого у детей с деформациями позвоночника и грудной клетки при НМС и 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) и 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

Результаты исследования имеют непосредственное прикладное значение:

- показана возможность применения КТ-волнометрии 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 объективной оценки суммарного и отдельных объемов легких, индекса асимметрии K_{las}, а также структуры воздушности легких как дополнительных объективных критериев эффективности хирургической коррекции деформаций позвоночника у детей;

- установлена сопоставимая коррекция деформации позвоночника при применении финальной инструментации позвоночника и технологии растущих конструкций у детей с НМС, что должно учитываться при планировании лечения пациентов высокого риска, в т.ч. подростков;

- сформулированы рекомендации по выполнению у детей с НМС КТ позвоночника с полным захватом грудной клетки, что обеспечивает возможность анализа как вертебральной патологии, так и состояния легких без необходимости дополнительных лучевых исследований, и в ряде случаев – функциональных.

Положения, выдвигаемые на защиту

1. Физиологическая асимметрия легких у здоровых детей характеризуется преобладанием объема правого над левым и уменьшением ее выраженности (“индекса асимметрии”) от младшего детского до подросткового возраста. Объем каждого легкого и индекс асимметрии легких (K_{las}) являются дополнительными объективными показателями, характеризующими состояние органов дыхания.

2. Объемные показатели легких у детей с НМС всегда значительно снижены по сравнению как со здоровыми детьми, так и с пациентами с

идиопатическим сколиозом подростков.

3. Стандартные методы оценки респираторной функции – спирометрия, импульсная осциллометрия, – плохо воспроизводимы у детей с нейромышечными сколиозами ввиду их некооперируемости на фоне тяжелых когнитивных и двигательных нарушений. КТ легких с трехмерной реконструкцией и постпроцессинговым анализом объемов и пневматизации представляет собой доступную альтернативу функциональным методам.

4. Эффективность рост-сберегающей технологии “растущих стержней” TGR для хирургической коррекции деформации позвоночника у подростков с НМС сопоставима с задней окончательной инструментальной фиксацией как в отношении величины коррекции, так и улучшения дыхательной функции при меньшей травматичности вмешательства.

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

Соблюдение этических норм и правил

Протокол исследования одобрен локальным этическим комитетом (ЛЭК) СПбНИИФ №111 от 15.01.2025 года. В связи с ретроспективным характером работы, основанной на анализе данных, полученных в рамках рутинного клинического обследования пациентов, ЛЭК признал нецелесообразным получение дополнительного информированного согласия для проведения анализа обезличенных медицинских данных. При работе с данными пациентов соблюдались принципы конфиденциальности и анонимности. Каждый пациент в базе данных исследования закодирован уникальным идентификатором; персональные данные (имя, фамилия и т.п.) не использовались в аналитических Таблицах и публикациях. Все цифровые изображения (КТ, рентгенограммы) и результаты функциональных тестов

хранились и обрабатывались в обезличенном виде.

Исследование соответствовало этическим стандартам Хельсинкской декларации; полученные в ходе работы данные использовались исключительно в научных целях [5].

Апробация результатов

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 (RASS) (Санкт-Петербург, 2025), XV Международной научно-практической конференции «Илизаровские чтения» (г. Курган, 2025), XXIV Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии. Конгресс Вельтищева» (Москва, 2025), Конференции общества хирургов-ортопедов Ирака (Багдад, 2025).

Для оптимизации работы с научной литературой и анализа публикаций по теме исследования использовались технологии искусственного интеллекта (ТИИ) ResearchRabbit и DeepSeek в соответствии с вариантами, предусмотренными ГОСТ Р 70949–2023 (п. 4.1.3 – библиографический поиск).

Все клинические данные, результаты исследований, статистическая обработка и выводы получены автором самостоятельно.

Результаты исследования используются в работе Клиники детской хирургии и ортопедии ФГБУ Санкт-Петербургский НИИ

фтизиопульмонологии.

По теме диссертации опубликованы 4 работы в изданиях, рекомендованных ВАК МЗ РФ, получен Патент РФ на изобретение.

ГЛАВА 1. ИЗБРАННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОБЛЕМЫ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ СКОЛИОЗОВ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Цель обзора: анализ современных данных о патогенезе дыхательных нарушений, возможностях и ограничениях их диагностики, а также о влиянии хирургической коррекции деформации позвоночника на респираторную функцию детей с нейромышечным сколиозом.

Задачи обзора:

1. Анализ современных представлений о патогенезе дыхательной недостаточности при нейромышечном сколиозе с особым вниманием к нозоспецифическим особенностям наиболее распространенных заболеваний – СМА, ДЦП, МДД.

2. Оценка диагностических возможностей, информативности, преимуществ и ограничений современных методов исследования респираторной функции – спирометрии, бодиплетизмографии, импульсной осциллометрии, полисомнографии, КТ-волюметрии и др. – в т.ч. применительно к пациентам с НМС.

3. Анализ влияния различных методик хирургической коррекции НМС – задней инструментальной фиксации, “растущих” систем (VEPTR, MAGES, TGR) и систем направленного роста (Luque trolley), – на показатели дыхательной функции в раннем и отдаленном послеоперационном периодах, а также частоты и структуры связанных с ними осложнений.

4. Определение перспективных направлений для исследований в области диагностики и лечения нейромышечного сколиоза, в т.ч. определивших актуальность настоящей диссертационной работы.

Поиск литературы проведен в базах данных PubMed, Scopus, eLibrary, «КиберЛенинка», «Руконт», Cochrane Library за 2015 – 2025 гг. с использованием ключевых слов: "neuromuscular scoliosis", "respiratory failure", "pulmonary function", "spinal fusion", "growing rods", "VEPTR", "sleep

disordered breathing", "thoracic insufficiency syndrome", "нервно-мышечный сколиоз", "функция внешнего дыхания", "хирургия позвоночника", "дыхательная недостаточность". Критериями отбора являлись оригинальные проспективные и ретроспективные когортные исследования, РКИ, систематические обзоры, мета-анализы и клинические рекомендации, посвященные дыхательным нарушениям при НМС у детей.

1.1 Основные причины и механизмы развития НМС

Нейромышечный сколиоз (нервно-мышечный сколиоз, НМС) формируется как вторичное осложнение при первичных патологиях нервно-мышечного аппарата, приводя к динамически нарастающим деформациям позвоночника [114, 61] (рис. 1). Данная ортопедическая проблема часто встречается у пациентов с наследственной и приобретенной нейромышечной патологией, такой как мышечная дистрофия Дюшенна (МДД), спинальная мышечная атрофия (СМА), детский церебральный паралич (ДЦП), миеломенингоцеле и другие [114, 61, 24]. Эпидемиологические исследования подтверждают высокую (60 – 90%) частоту деформаций позвоночника у пациентов с тяжелыми формами СМА, ДЦП и МДД [68, 15]. Наибольшую значимость НМС приобретает в детском возрасте, когда структурные изменения позвоночника и грудной клетки могут вызвать необратимые нарушения функции легких и сердечно-сосудистой системы, особенно в период активного роста [61, 139]. В Российской Федерации распространенность НМС у пациентов с ДЦП достигает 85% при GMFCS IV-V уровней, что несколько выше мировых показателей (70 – 80%) [23, 16].

По данным регистра СМА РФ, сколиоз диагностируется к 12 годам у 92% пациентов со II типом заболевания [7], при этом на фоне более позднего начала специализированной терапии в 27% случаев отмечается формирование ригидных деформаций позвоночника, превышающих 90°

[23].

В зависимости от этиологии выделяют несколько основных механизмов формирования сколиотической дуги при НМС:

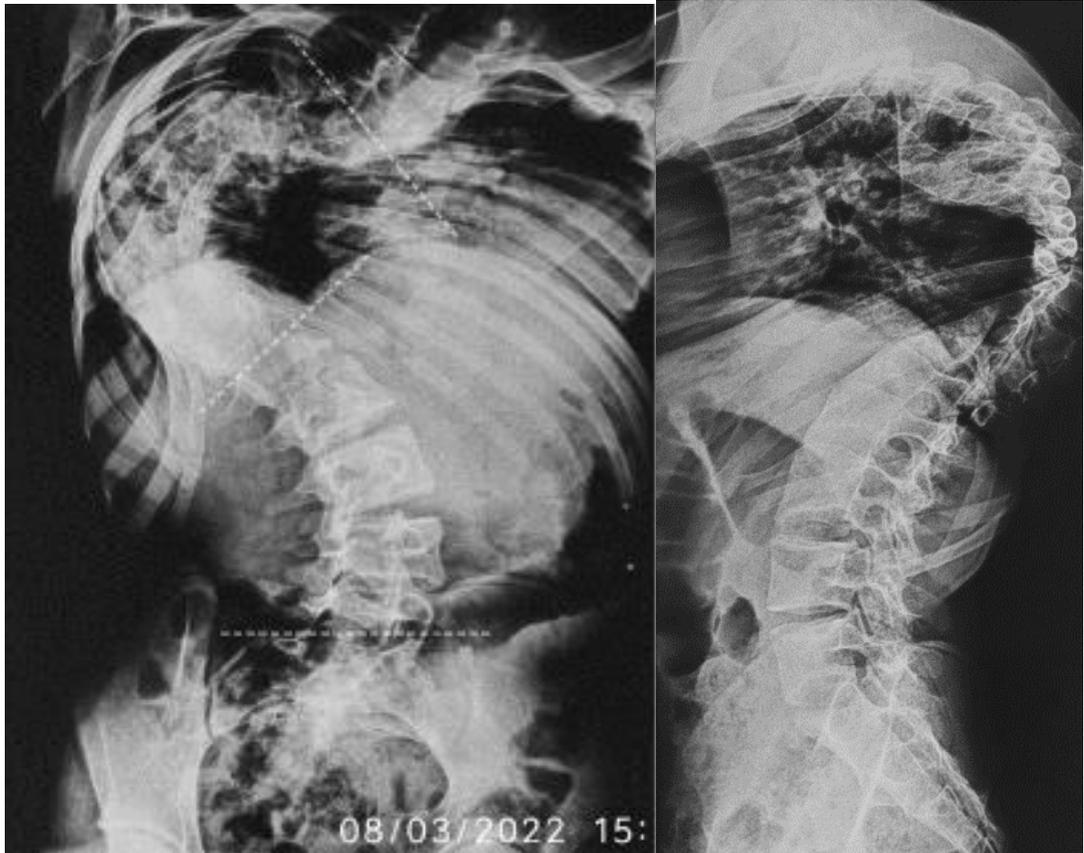


Рисунок 1 – Пример тяжелого нейромышечного кифосколиоза у ребенка 17 лет с сирингомиелией. Угол деформации 120° по Коббу.

- в случаях миопатических заболеваний, таких как мышечная дистрофия, ключевую роль играет прогрессирующая слабость паравертебральных и аксиальных мышц, что приводит к неспособности поддерживать физиологическое положение позвоночника [75];

- в нейропатических формах (например, при ДЦП) основной причиной деформации является нарушение регуляции мышечного тонуса: спастичность, дистония и контрактуры, которые вызывают патологическое перераспределение нагрузок [78, 119].

Прогрессирование НМС тесно связано с возрастом и тяжестью основного заболевания. Наиболее быстрый рост сколиоза наблюдается в периоды ускоренного роста скелета – в раннем детском и в подростковом возрасте [139]. Исследования показывают, что у пациентов с СМА 2-го типа среднегодовое увеличение угла искривления позвоночника может составлять 4 – 6 градусов [68, 162], а у пациентов с ДЦП IV–V уровней по шкале GMFCS [126] – до 7 градусов в год [161, 33, 119]. До 90% детей с тяжелыми неврологическими нарушениями сталкиваются с деформацией позвоночника, что требует комплексного подхода к диагностике и лечению [15, 33]. Актуальность НМС в педиатрической практике обусловлена еще и тем, что увеличение деформации позвоночника в период активного роста способствует нарушению развития грудной клетки и снижению функциональной емкости легких, что повышает риск респираторных осложнений [138].

Клинические проявления НМС зависят от степени деформации и выраженности сопутствующих осложнений. Пациенты с углом искривления менее 20° могут не предъявлять выраженных жалоб, однако при увеличении деформации выше 40–50° отмечаются значительные функциональные нарушения, включая изменения походки, деформацию грудной клетки, компрессию внутренних органов и прогрессирующую дыхательную недостаточность [106, 107].

Особенностью НМС является прогрессирующее течение деформации по мере роста ребенка и ухудшения основного заболевания [114, 61]. Деформации при НМС обычно имеют С-образную форму, часто сочетаются с наклоном таза и кифозом [114, 61]. Сопутствующая деформация грудной клетки может привести к развитию синдрома торакальной недостаточности (Thoracic Insufficiency Syndrome, TIS), при котором деформированная грудная клетка не может нормально обеспечивать дыхательную функцию [41, 42].

Патогенез НМС, в т.ч. дыхательных нарушений, существенно

различается: при СМА доминирует нейрогенная слабость дыхательной мускулатуры с ранним вовлечением диафрагмы [97], при ДЦП ключевую роль играют спастичность и бульбарные нарушения, приводящие к аспирации [78, 37], в то время как для МДД характерно относительно сохранное дыхание до подросткового возраста с последующим быстрым ухудшением [75]. Сводные данные об особенностях различных НМЗ представлены в таблице 1.

Таблица 1 – Патогенетические особенности НМС при разных нозологиях

Нозологическая форма	СМА (I-II тип) [97, 68, 162]	ДЦП (GMFCS IV-V) [78, 37, 119]	МДД [54, 108, 75]
Механизм развития	Дегенерация мотонейронов → слабость мышц	Спастика/дистония → асимметрия тонуса и нагрузок	Дефект дистрофина → прогрессирующая мышечная слабость
Темп прогрессирования	4 – 6°/год	До 7°/год	3 – 5°/год
Тип деформации	С-образный, грудопоясничный	Сложные искривления, кифоз	Поясничный, ригидный
Дыхательные нарушения	Ранняя ночная гиповентиляция, слабость диафрагмы	Комбинированные нарушения, аспирация	Поздняя рестрикция, сохранен кашлевой рефлекс
Критический возраст	3-8 лет	5-12 лет	10-15 лет

1.2 Влияние деформации позвоночника на дыхательную функцию

Сколиотическая деформация позвоночника у детей с нейромышечными заболеваниями оказывает прямое влияние на формирование дыхательных нарушений. При прогрессировании

искривления изменяется форма грудной клетки, снижается ее подвижность, уменьшается дыхательный объем, что приводит к рестриктивной дыхательной недостаточности. Ряд исследований показал, что уже при угле искривления более 50° жизненная емкость легких уменьшается примерно на четверть по сравнению с возрастной нормой [114, 58, 91]. При дальнейшем прогрессировании деформации, особенно при грудной локализации и угле более 90° , снижение может превышать 50%, что клинически проявляется выраженной гиповентиляцией и формированием хронической дыхательной недостаточности [114, 61].

Важно, что степень нарушения дыхательной функции не всегда строго пропорциональна величине деформации. У пациентов с одинаковым углом Cobb'a показатели легочных объемов могут существенно различаться, что связано с индивидуальными особенностями патогенеза:

1. Рестриктивные изменения на фоне деформации грудной клетки. Увеличение сколиотической деформации сопровождается деформацией и уменьшением подвижности грудной клетки, снижением комплаенса легочной ткани и уменьшением дыхательного объема. При тяжелых формах заболевания выраженная асимметрия вентиляции подтверждается данными КТ и функциональных легочных тестов [58, 80]. Деформация позвоночника и грудной клетки приводит к уменьшению функционального остаточного объема легких (ООЛ, FRC) и ухудшению вентиляционно-перфузионных соотношений. Исследования, проведенные с использованием функциональных методик и компьютерной томографии, показали, что пациенты с тяжелыми формами НМС имеют значительное снижение легочных объемов даже при отсутствии явных признаков обструктивных изменений [54, 75].

2. Прогрессирующая слабость дыхательной мускулатуры. У пациентов с миопатическими и неврологическими заболеваниями наблюдается постепенное снижение силы межреберных мышц и диафрагмы, что приводит к значительному ограничению экскурсии грудной

клетки и гиповентиляции [91, 76]. Эти процессы особенно заметны в ночное время, когда ослабление тонуса дыхательной мускулатуры приводит к значительному снижению альвеолярной вентиляции. Наиболее выраженные нарушения наблюдаются у пациентов с тяжелыми формами НМС, что обусловлено накоплением углекислого газа (гиперкапнией) и развитием гипоксемии, а при СМА и МДД ночная гиповентиляция является ранним предиктором дыхательной недостаточности [66, 47]. Однако, данное состояние часто остается не выявленным без специализированного мониторинга, такого как полисомнография [47, 66, 150].

Наряду с указанными нарушениями, значительное влияние на развитие респираторной недостаточности оказывают дисфункции центральной и периферической регуляции дыхания, что приводит к асинхронным движениям грудной клетки. Например, у пациентов с СМА 1 типа значительное ослабление межреберных мышц в сочетании с компенсаторной гиперактивностью диафрагмы способствует резкому снижению дыхательных объемов и снижению эффективности альвеолярной вентиляции [97, 43]. Результаты клинических исследований подчеркивают, что эти нарушения напрямую коррелируют с увеличением предрасположенности к развитию респираторных инфекций [38], что характерно и для пациентов с ДЦП. Выраженное влияние на функцию легких оказывает грудная и груднопоясничная дуга деформации, приводящая к механической компрессии легких и ограничению подвижности грудной клетки на фоне центральной дисфункции иннервации дыхательных мышц [98, 99, 91, 78, 29].

3. Нарушение мукоцилиарного клиренса. Мукоцилиарный клиренс – физиологический механизм очищения дыхательных путей от бронхиального секрета и инородных частиц, – у пациентов с НМЗ страдает существенно. Слабость выдоха и снижение эффективного кашлевого рефлекса приводит к скоплению секрета в нижних дыхательных путях и повышает риск колонизации патогенными микроорганизмами [48, 49].

Аспирация и микроаспирация являются дополнительными факторами риска у пациентов с бульбарными нарушениями [63, 37]. Аспирационная пневмония остается одной из ведущих причин смертности пациентов данной группы, особенно при прогрессирующих формах НМС [49]. В ряде случаев аспирационные осложнения усугубляются гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью (ГЭРБ), широко распространенной среди пациентов с СМА и ДЦП [38].

Таким образом, деформация позвоночника при НМС оказывает комплексное воздействие на дыхательную систему: изменяет биомеханику грудной клетки, ограничивает вентиляционный резерв и усугубляет влияние первичного неврологического заболевания. При этом тяжесть нарушений определяется не только углом искривления, но и нозологией, возрастом пациента и скоростью прогрессирования деформации [68, 54, 33, 78].

1.3 Нозо-специфические особенности дыхательной дисфункции при некоторых вариантах НМС

Характер и скорость формирования дыхательных нарушений при нейромышечном сколиозе во многом зависят от исходного заболевания. Несмотря на общую закономерность развития рестриктивной недостаточности, каждый тип патологии имеет свои особенности, которые определяют как клиническое течение, так и выбор лечебной тактики.

СМА. Для пациентов со СМА характерно раннее развитие дыхательных нарушений, нередко еще до формирования выраженной сколиотической деформации. Основным фактором является слабость дыхательной мускулатуры, особенно межреберных мышц и диафрагмы [162, 70]. В результате уменьшаются объемы легких, снижается жизненная емкость и резервный объем вдоха. У этих детей типичны ночная гиповентиляция и повторные респираторные инфекции, усугубляющие

рестриктивные изменения. Сколиоз при СМА ускоряет прогрессирование дыхательной недостаточности, но сам по себе не является ведущей причиной нарушений [97, 43].

ДЦП. У пациентов с тяжелыми формами ДЦП (GMFCS IV–V) ключевым фактором является спастичность и деформация грудной клетки [78, 37]. Нарушение координации дыхательных движений, слабость экспираторных мышц и дисфагия приводят к неэффективному кашлю и склонности к аспирации. У этой группы больных дыхательные осложнения нередко связаны не только с рестрикцией, но и с обструктивными эпизодами на фоне бронхолегочных инфекций [50]. Сколиоз у таких пациентов прогрессирует быстрее, чем при других нозологиях, что ускоряет снижение легочных объемов [33, 119].

МДД. При МДД дыхательная недостаточность обычно проявляется позже, чем при СМА и ДЦП. В раннем возрасте показатели легочной функции остаются близкими к норме, но в подростковом слабость дыхательных мышц приводит к резкому снижению ЖЕЛ [75, 54]. Особенность этой группы – позднее, но стремительное ухудшение функции дыхания. Сколиоз у пациентов с МДД усугубляет снижение легочных объемов, однако ведущим фактором остается прогрессирующая мышечная слабость [48, 54].

Таким образом, при СМА дыхательная недостаточность носит первично-мышечный характер и проявляется рано; при ДЦП ведущую роль играет деформация грудной клетки и спастичность; при МДД нарушения возникают позднее, но прогрессируют особенно быстро. Эти различия определяют необходимость дифференцированного подхода к диагностике и хирургическому лечению: у больных СМА важна ранняя коррекция дыхательных нарушений и профилактика инфекций, у детей с ДЦП – и борьба со спастикой и аспирацией, а у пациентов с МДД – максимально раннее использование поддерживающей респираторной терапии и своевременное хирургическое вмешательство.

1.4 Методы диагностики респираторных нарушений при нейромышечном сколиозе

Нарушения дыхательной функции при нейромышечном сколиозе (НМС) обусловлены рестриктивными изменениями легочной ткани, вызванными выраженной деформацией грудной клетки и прогрессирующей слабостью дыхательной мускулатуры. Дыхательная недостаточность становится ведущей причиной ухудшения качества жизни и смертности у пациентов с тяжелыми формами НМС [114]. Поэтому диагностика и мониторинг респираторных расстройств играют ключевую роль в своевременном назначении респираторной поддержки и профилактике осложнений. В настоящее время используются различные методы исследования дыхательной функции, каждый из которых имеет свои показания и ограничения.

1.4.1 Спирометрия

Спирометрия традиционно используется как первичный способ оценки вентиляционной функции. Метод позволяет получить базовые показатели – форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ, FVC) и объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ1, FEV1), которые у пациентов с НМС часто снижены уже на доклинических стадиях заболевания [72]. Данные ряда исследований показывают, что выраженное падение этих параметров (более 30% от возрастной нормы) связано с ростом риска дыхательных осложнений после хирургической коррекции [29]. Тем не менее, в условиях тяжелых неврологических нарушений этот метод оказывается мало применим: пациенты не всегда способны выполнить необходимые дыхательные маневры, а полученные значения часто занижены и не отражают реальную картину [72, 163]. Ряд современных

исследований демонстрирует, что классические спирометрические параметры не всегда коррелируют с частотой послеоперационных осложнений, и пациенты с выраженной сколиотической деформацией нередко демонстрируют заниженные показатели [88]. Более того, спирометрия не дает полной информации о резервных объемах легких и не позволяет оценить ночную гиповентиляцию, что особенно важно при планировании послеоперационного ведения пациентов с НМС [114].

1.4.2 Бодиплетизмография

Более точное представление о рестриктивных изменениях можно получить с помощью бодиплетизмографии, которая определяет общий объем легких (TLC), функциональную остаточную емкость (FRC) и остаточный объем (RV) [19]. В отличие от спирометрии, бодиплетизмография не требует выполнения форсированных дыхательных маневров, что делает ее более удобной для пациентов с тяжелыми неврологическими заболеваниями. Показано, что снижение TLC и FRC у пациентов с НМС предшествует клиническим проявлениям дыхательной недостаточности, что позволяет использовать данный метод для ранней диагностики респираторных нарушений [19]. Однако техническая сложность (необходимость нахождения в герметичной камере) и длительность процедуры делают ее мало применимой для детей с выраженными когнитивно-двигательными ограничениями [150].

1.4.3 Импульсная осциллометрия (IOS)

В последние годы интерес сместился к импульсной осциллометрии (IOS). Этот метод не требует усилий пациента и позволяет регистрировать механические свойства дыхательной системы (сопротивление, резонансная частота) [95]. Это делает метод особенно ценным для пациентов с НМС, у

которых традиционные тесты, такие как спирометрия, могут быть малоинформативными.

Некоторые исследования продемонстрировали взаимосвязь между параметрами IOS, включая сопротивление дыхательных путей ($R5$, $R20$) и резонансную частоту (F_{res}), с классическими спирометрическими показателями у пациентов с НМС, но при этом метод позволяет выявлять дыхательные нарушения на более ранних стадиях [70, 18, 163]. Предполагается использование IOS для мониторинга эффективности респираторной терапии, включая применение НИВЛ и дыхательных тренажеров [85].

1.4.4 Максимальное инспираторное и экспираторное давление (MIP/MEP)

Методы оценки максимального инспираторного и экспираторного давления (MIP/MEP) позволяют измерить силу дыхательной мускулатуры [56] и показательны для определения степени дыхательной недостаточности. Однако, данный метод требует активного участия пациента и высокой квалификации медицинского персонала, что затрудняет его применение у детей с выраженной мышечной слабостью или когнитивными нарушениями. Кроме того, изменения MIP/MEP после операции могут быть минимальными, что снижает ценность данного метода для оценки эффективности хирургической коррекции [72].

1.4.5 Полисомнография (ПСГ)

ПСГ является золотым стандартом для диагностики ночной гиповентиляции и апноэ сна [150, 66, 47]. Этот метод позволяет оценить насыщение кислородом (SpO_2), уровни углекислого газа и эффективность вентиляции в разных фазах сна. Однако, ПСГ требует специализированного

оборудования и квалифицированного персонала, что ограничивает ее широкое применение [66, 47]. Дополнительно трудности вызывает интерпретация данных у детей с выраженными неврологическими нарушениями, где артефакты записи могут влиять на точность диагностики [66, 67]. Исследования показали, что полученные результаты не всегда могут служить достоверными предикторами респираторных осложнений после операции. Например, параметры полисомнографии, такие как индекс апноэ-гипопноэ, показали ограниченную ценность в прогнозировании послеоперационных дыхательных осложнений у детей с НМС [66]. Также изменение показателей сатурации в ночное время не всегда коррелирует с состоянием дыхательной функции во время операции и в послеоперационный период. Это связано с тем, что полисомнография регистрирует состояние дыхания в условиях покоя, но не отражает дыхательных возможностей при физиологическом стрессе, вызванном операцией [66, 67]. Кроме того, технические аспекты проведения полисомнографии требуют соблюдения стандартных условий, которые не всегда возможны для пациентов с ограниченной подвижностью и особенностями дыхательной мускулатуры. Это снижает точность результатов и делает полисомнографию недостаточно надежной для планирования операции [150].

1.4.6 Капнография

Непрерывный мониторинг уровня CO_2 во время дыхания делает капнографию ценной для оценки респираторной функции в реальном времени. Однако, у детей с НМС ее применение ограничено, так как капнографические данные могут искажаться как из-за низкого дыхательного объема, так и высокой чувствительности метода к артефактам [96].

1.4.7 Транскутанный мониторинг углекислого газа (PtcCO_2)

Транскутанный мониторинг углекислого газа предоставляет динамическую оценку уровня CO₂ в крови. Этот метод является неинвазивной альтернативой артериальному газоанализу, но его точность снижается при изменениях периферической циркуляции, часто встречающихся у пациентов с НМС [148, 172, 34]. Трудности в клинической практике также представляют ограниченная продолжительность мониторинга и зависимость от квалификации оператора [172].

1.4.8 Оценка газов крови

Анализ газов крови является стандартной методикой для определения содержания кислорода, углекислого газа и рН крови. Однако, эти показатели дают лишь кратковременную информацию о состоянии газообмена, не отражая структуру и функциональные особенности дыхательной системы, такие как степень деформации грудной клетки и слабость дыхательных мышц [96, 63, 34]. Кроме того, изменения в газовом составе крови часто проявляются уже на поздних стадиях дыхательной недостаточности, что снижает прогностическую ценность анализа для раннего выявления респираторных нарушений [34]. На этапе предоперационной подготовки анализ газов крови не позволяет определить способность пациента к самостоятельному дыханию после операции, а также не помогает в прогнозировании риска необходимости продленной интубации. Наконец, показатели газов крови могут существенно варьировать в зависимости от положения тела и уровня активности пациента, что затрудняет интерпретацию данных у пациентов с ограниченной подвижностью [34].

1.4.9 Электромиография (ЭМГ, sEMG) дыхательной мускулатуры

ЭМГ дыхательной мускулатуры позволяет оценить активность межреберных мышц и диафрагмы, что важно для анализа патогенеза дыхательной недостаточности. Этот метод позволяет фиксировать электрическую активность дыхательных мышц, но имеет несколько значительных ограничений:

- sEMG требует высокой стандартизации в размещении электродов и точности измерений, что усложняется в случае пациентов с деформацией грудной клетки и позвоночника, так как структурные изменения влияют на точность сигналов и могут вызывать искажения, связанные с электрическими помехами от других мышц и сердечной деятельности [25, 76, 45];

- sEMG является трудоемким методом, требующим высокой квалификации специалистов для обработки и анализа сигналов;

- метод плохо применим в условиях реанимации, где необходимо быстрое и удобное оборудование для мониторинга дыхательной функции;

- sEMG не позволяет объективно оценить функцию легких и диафрагмы в условиях меняющегося давления и нагрузки, что особенно важно в раннем послеоперационном периоде, когда способность легких к вентиляции снижена из-за болевого синдрома и ограничения подвижности грудной клетки [84].

В результате, sEMG оказывается малоинформативным для определения респираторной недостаточности, а также для прогнозирования необходимости продленной вентиляционной поддержки. Сложность интерпретации данных, высокая стоимость оборудования и отсутствие стандартизированных протоколов делают его преимущественно исследовательским, нежели клиническим инструментом [45, 84].

1.5 Роль методов визуализации в оценке дыхательных нарушений при

1.5.1 Рентгенография и компьютерная томография

Рентгеноспондилография с определением угла Кобба остается основным методом лучевой оценки искривления позвоночника и используется для классификации степени сколиоза, определения показаний и планирования лечения [26, 58]. Однако, данный метод имеет ограниченную информативность в отношении функциональных нарушений легких и не позволяет оценить степень компрессии грудной клетки и уменьшение объема легких. Косвенно о состоянии легких по рентгенографии судят путем расчета показателя SAL (space available for lung) – математического показателя, характеризующего размеры гемиторакса [41, 42, 14].

Компьютерная томография (КТ) с трехмерной реконструкцией позволяет получить детализированное изображение грудной клетки и позвоночника, что делает ее более информативной в контексте оценки респираторной функции. Neuger и соавторы продемонстрировали применение топографической оценки поверхности для анализа легочных объемов у детей с идиопатическим сколиозом [80]: уже на ранних стадиях искривления позвоночника наблюдаются значительные изменения в легочной функции, которые подтверждаются снижением показателей ЖЕЛ и ОФВ1 – что указывает на необходимость раннего вмешательства и регулярного мониторинга легочной функции для предотвращения дальнейших осложнений [80]. Tropp и Daghighi, используя методы КТ, выявили сильную корреляцию между степенью деформации позвоночника и уменьшением легочных объемов и подчеркнули, что компьютерная томография является незаменимым инструментом для оценки влияния искривления позвоночника на легкие, особенно при планировании хирургической коррекции [58].

Kemper и соавт. по данным систематического обзора и метаанализа, оценивая влияние нелеченного идиопатического сколиоза на легочную функцию у детей и подростков [91], подтвердили, что выраженная деформация позвоночника значительно снижает ЖЕЛ и ОФВ1, что наиболее клинически значимо при угле искривления более 50 градусов [91]. Fujita N. et al., оценивая влияние хирургической коррекции идиопатического сколиоза на легочные объемы, с использованием КТ обнаружили, что послеоперационное увеличение объемов легких связано с уменьшением угла искривления и восстановлением нормальной подвижности грудной клетки, одновременно отметив, что степень улучшения респираторной функции зависит от исходного состояния легких и степени сколиоза [69].

На низкие показатели ЖЕЛ детей с ранним началом сколиоза перед операцией как на значимый предиктор длительного послеоперационного восстановления указывают White с соавт., подчеркивая важность тщательной оценки респираторной функции на этапе планирования операции [170]. Этому несколько противоречит исследование Al-Iede et al. [29] отмечающее, что снижение ЖЕЛ <30% от нормы ассоциировано с риском осложнений только у пациентов с ДЦП ($p < 0.01$), но не с СМА ($p = 0.34$). Vouloussa с соавт. при использовании стереорентгенографии для прогнозирования функциональных легочных тестов у пациентов с идиопатическим сколиозом показали, что использование комплексных методов оценки, включая визуализацию и функциональные тесты, позволяет значительно повысить точность диагностики и планирования лечения [39].

Важность комплексного подхода к ведению пациентов в периоперационном периоде подчеркивают Ren с соавт., при изучении взаимосвязи между объемом дыхания во время механической вентиляции и частотой послеоперационных осложнений у детей, перенесших операции по коррекции сколиоза, отметившими снижение риска послеоперационных респираторных осложнений, таких как гипоксемии и пневмонии при

поддержании адекватного объема дыхания при ИВЛ [140]. В свою очередь, Villamor и соавт. при сравнительном анализе показателей максимальной вентиляции легких и ЖЕЛ у пациентов с идиопатическим сколиозом отметили необходимость их дополнения методами визуализации ввиду того, что стандартные функциональные тесты могут недооценивать нарушения легочной функции, особенно при выраженной деформации позвоночника [164].

1.5.2 Перспективы использования компьютерной томографии легких с трехмерной реконструкцией

КТ-волюметрия предлагает принципиально новый подход к оценке анатомического резерва легких, преодолевая ограничения функциональных тестов. Компьютерная томография (КТ) высокого разрешения с трехмерной реконструкцией позволяет непосредственно измерить объем легочной паренхимы. Метод особенно ценен при тяжелых деформациях, при которых спирометрические показатели могут быть малоприменимы [58]. По данным обследования 61 пациента со сколиозом, которым выполнялась низкодозовая КТ грудной клетки и функциональная оценка дыхания перед операцией, Daghighi и соавт. (2019) разработали метод расчета общей емкости легких (ОЕЛ, TLC) по объему, полученному при 3D-реконструкции КТ на вдохе, и сравнили его с фактически измеренной ОЕЛ. Коэффициент корреляции между объемом легких по КТ и нормализованной TLC составил около 0,71, что позволило авторам рассматривать КТ-волюметрию как инструмент для непрямой оценки функции легких у пациентов со сколиозом. Преимущество метода состоит в том, что он не зависит от усилий пациента, а отражает анатомический объем грудной клетки и легочной ткани. Особенно это актуально для маленьких детей (в т. ч. с ранним началом сколиоза) и пациентов с тяжелыми НМЗ, которые не могут качественно выполнить дыхательные тесты. КТ-волюметрия позволяет

определить, насколько уменьшен объем каждого легкого, имеются ли асимметрия объема, а также отследить изменения после коррекции деформации позвоночника. Ряд исследований, применяя КТ-вольюметрию для оценки эффективности хирургического лечения, отметили увеличение объема сжатого гемиторакса на фоне применения инструментария VEPTR [139, 151] и при коррекции врожденного сколиоза [2].

Таким образом, КТ может служить объективным маркером результата хирургического вмешательства, включая оценку соотношения объемов правого и левого легкого при наличии сколиоза. Показано, что при наиболее частых правосторонних грудных искривлениях правое легкое обычно больше левого, и наоборот; после хирургической коррекции асимметрия может уменьшаться [26]. Следует, однако, учитывать ограничения КТ-вольюметрии:

- стандартная КТ обеспечивает статичное изображение на фазе вдоха или выдоха, тогда как вентиляция – процесс динамический. Если сканирование выполнено на вдохе, расчетный объем будет близок к полной емкости легких, но не отражает экскурсии диафрагмы;
- при тяжелом сколиозе движения диафрагмы и ребер неравномерны, что затрудняет точность оценки по единичному скану [154];
- статическая 3D-модель может чуть исказить реальный функциональный объем ввиду того, что нижние отделы легких могут смещаться при дыхании.

Проблемой остается и лучевая нагрузка, несмотря на режим низкой дозы, КТ-облучение нежелательно при регулярном мониторинге, поэтому КТ-вольюметрию целесообразно применять адресно – например, перед операцией для оценки исходного объема легких и после – для оценки ее эффекта. Для преодоления части ограничений изучаются новые методы, такие как 4D-КТ (динамическая КТ) и динамическая МРТ (dMRI) легких. 4D-КТ способна отобразить движения грудной клетки в реальном времени, но связана с еще большей дозой облучения, что ограничивает ее применение

у детей [77]. Динамическая МРТ лишена лучевой нагрузки и уже применяется в исследовательских целях, позволяя визуализировать изменение объема легких и движение диафрагмы при свободном дыхании без задержки вдоха [77, 154], однако, ее применение далеко от рутинной практики.

КТ-волюметрия формирует принципиально новый подход к оценке дыхательных нарушений, преодолевая ограничения традиционных методов. В отличие от спирометрии [58], она не требует активного участия пациента, по сравнению с ПСГ [67] объективно оценивает анатомический резерв легких, а не функциональные нарушения, в отличие от бодиплетизмографии [155] – применима у пациентов с тяжелыми деформациями позвоночника.

Таким образом, анализ современных методов диагностики респираторных нарушений при НМС выявил их существенную гетерогенность в плане информативности, доступности и применимости у данной категории пациентов. Ключевым выводом является недостаточная надежность и ограниченная применимость стандартных функциональных тестов (спирометрия, бодиплетизмография, MIP/MEP) в условиях характерных для НМЗ выраженных когнитивных и двигательных нарушений. Это диктует необходимость активного внедрения в клиническую практику альтернативных подходов.

Завершая обзор литературы по данному разделу, следует отметить, что из-за когнитивных нарушений спирометрия информативна лишь у 35-40% пациентов с ДЦП, тогда как импульсная осциллометрия позволяет получить воспроизводимые данные у 80% некооперируемых больных [163]. Принципиальное значение имеет разграничение скрининговых (пульсоксиметрия, спирометрия) и подтверждающих методов (ПСГ, КТ-волюметрия). Daghghi et al. [58] показали, что КТ-волюметрия может быть методом выбора при угле деформации $>50^\circ$, где ее результаты коррелируют с TLC ($r=0.71$), тогда как при меньших деформациях достаточно динамической оценки MIP/MEP [56]. Выбор диагностических методов

должен учитывать нозологию: при СМА обязательна ПСГ для выявления ранней ночной гиповентиляции [66], тогда как при МДД достаточно спирометрии до потери способности к форсированным маневрам [75, 48]. Для ДЦП с когнитивными нарушениями IOS предпочтительнее спирометрии [163]. Наиболее перспективными представляются импульсная осциллометрия (IOS) как метод, не требующий кооперации пациента, и позволяющий оценить механические свойства респираторной системы, и КТ-волюметрия, предоставляющая уникальную возможность объективной количественной оценки анатомического объема легких и степени его редукции при тяжелых деформациях. Несмотря на бесспорную ценность полисомнографии (ПСГ) как "золотого стандарта" диагностики ночных дыхательных расстройств, ее прогностическая значимость в отношении послеоперационных рисков остается ограниченной, а техническая сложность проведения и интерпретации у пациентов с тяжелой неврологической симптоматикой требует дальнейшего совершенствования. Выявленные нозоспецифические особенности (критическая важность ПСГ при СМА, возможность проведения IOS при ДЦП, объективность КТ-волюметрии при $Cobb > 50^\circ$) и данные о корреляции результатов КТ с функциональными показателями (TLC) подтверждают необходимость дифференцированного и алгоритмизированного подхода к диагностике ДН при НМС, основанного не только на степени сколиоза, но и на характере основного заболевания, возрасте пациента и его способности к сотрудничеству.

1.6 Современные методы хирургического лечения НМС и их влияние на органы дыхания: преимущества и недостатки

К настоящему времени доказано, что методы нехирургического лечения сколиоза – корсеты, специальные сиденья, физиотерапия, – не способны остановить прогрессирование НМС [46, 115]. Более того, жесткие

корсеты могут ухудшать дыхание и должны применяться у таких пациентов ограничено [102, 120], что отличает подход к этой патологии от других форм сколиозов с ранним началом – врожденных, синдромных и идиопатических.

Хирургическое лечение является основным методом коррекции выраженного, особенно прогрессирующего нейромышечного сколиоза. За последние десятилетия разработаны разные техники хирургической коррекции при раннем и позднем НМС, учитывающие в т. ч. потенциал роста ребенка [114]. В целом их можно разделить на две большие группы [61]:

- динамические системы применяют у детей младшего возраста (как правило, до 8–10 лет) или у пациентов, у которых значительный рост скелета еще не завершен. Цель – частичная коррекция сколиоза с сохранением возможности роста позвоночника и грудной клетки [61]. Выполнение окончательной фиксации (спондилодеза) предполагается в более старшем возрасте. К рост-сберегающим относятся «растущие конструкции» – вертикально расширяемые эндопротезы ребер (VEPTR), магнито-контролируемые удлиняющиеся стержни (MACGR, MAGEC), традиционные растущие стержни с телескопическим и параллельным удлинением стержней (TGR), а также технологии «скользящих» конструкций – Shilla и Luque trolley;

- метод окончательной инструментальной коррекции с фиксацией позвоночника, в т.ч. костнопластической (т.н. спондилодез) применяется обычно у пациентов старше 10 лет, когда основной рост завершен или близок к завершению, либо в более раннем возрасте – в случаях крайне тяжелых, угрожающих жизни искривлений [61, 105]. Окончательная задняя фиксация ставит своей целью максимально исправить деформацию, остановить прогрессирование сколиоза и существенно улучшить баланс туловища, однако, в раннем возрасте остановка роста позвоночника и грудной клетки с высокой вероятностью может отрицательно сказаться и на развитии легких.

1.6.1 Задняя инструментальная фиксация позвоночника

Окончательная задняя фиксация остается «золотым стандартом» для детей старшего возраста и подростков с НМС. При корректно выполненной операции удается исправить нейромышечную деформацию на 50 – 70% от исходной [3, 106], а при использовании современных винтовых систем дополнительно выравниваются кифотические и тазовые нарушения, что улучшает положение пациента сидя и облегчает уход. Дети могут дольше сидеть без поддержки, улучшается контроль головы и освобождаются руки для функциональной активности [3, 21]. Уменьшение деформации снижает риск пролежней, в т. ч. при положении ребра на гребне подвздошной кости [122]. Влияние операции на дыхание нельзя назвать радикальным, прирост ЖЕЛ встречается у небольшой части больных, чаще же наблюдается стабилизация или замедление темпов снижения функции. В ряде случаев после операции отмечается даже некоторое увеличение жизненной емкости легких за счет расправления грудной клетки. Так, Lenhart и соавт. сообщают о приросте форсированной жизненной емкости (ФЖЕЛ) на 0,4 л после операции у пациентов с СМА [101]. Однако, относительный показатель (% от нормы) при длительном наблюдении продолжает снижаться по мере роста ребенка, хотя и медленнее, чем до операции. Основное положительное влияние операции на дыхание – это стабилизация или замедление снижения функциональных показателей легких: так если до операции у пациентов со СМА и другими НМС ФЖЕЛ снижалась со скоростью 5–8% в год, то после хирургической коррекции темп замедлялся до 2–3% в год [54, 82]. Таким образом, спондилез не столько «возвращает» легочную функцию, сколько позволяет выиграть время и отсрочить дыхательную декомпенсацию.

В раннем послеоперационном периоде зачастую наблюдается даже некоторое снижение ЖЕЛ по сравнению с предоперационным уровнем вследствие болевого синдрома, механического ограничения экскурсии

грудной клетки, отека мягких тканей [28], однако, через 6–12 месяцев показатели обычно возвращаются к исходным [68]. На длительном промежутке (5 лет и более) общая тенденция у пациентов с прогрессирующими НМЗ – это дальнейшее снижение ЖЕЛ, связанное с естественным течением основного заболевания и слабостью дыхательных мышц [54]. Тем не менее, авторы отмечают, что у оперированных пациентов темп ухудшения легочной функции ниже, чем мог бы быть без вмешательства. Кроме того, пациенты субъективно отмечают облегчение дыхания – выпрямление позвоночника улучшает объем грудной клетки, позволяет более эффективно работать диафрагме. Улучшается дренаж мокроты, за счет поднятия ребер освобождаются базальные отделы легких. В целом, долгосрочный эффект задней фиксации на респираторную функцию можно охарактеризовать как стабилизирующий и сохраняющий имеющийся функциональный уровень.

Недостатки и осложнения. Окончательная фиксация при НМС – это большая операция с длительной анестезией, значительной кровопотерей и риском осложнений, частота которых существенно выше, чем при любых других деформациях, прежде всего – при идиопатическом сколиозе, превышая их почти в 3 раза (17,9% против 6% соответственно) [61]. К основным осложнениям относятся: значимая кровопотеря (требует трансфузий), раневая инфекция (прежде всего, глубокая инфекция области хирургического вмешательства, требующая повторных операций и удаления металлоконструкции), длительное заживление послеоперационной раны ввиду белково-энергетической недостаточности [122], плевральные осложнения (ателектазы, гидро- и/или пневмоторакс), а также технические проблемы – переломы конструкций, транспозиция винтов, ложный сустав и т.д. [13]. Специфической проблемой для длинных фиксаций является проксимальный переходный кифоз (РЖК) – деформация позвоночника над верхним концом спондилодеза, которая может потребовать коррекции. Кроме того, сама по себе окончательная фиксация

означает утрату подвижности значимого отдела позвоночника. Хотя у тяжелых пациентов с НМС это играет меньшую роль (они и так малоподвижны), следует учитывать ограничение роста позвоночника и грудной клетки, что может привести к развитию синдрома торакальной недостаточности [169]. Еще один нюанс – выбор таза как нижнего уровня фиксации: у неходячих пациентов с НМС– использование подвздошных или S2AI винтов [119, 4] улучшает баланс сидя, но окончательно лишает пациента даже гипотетической возможности ходьбы.

1.6.2 Система VEPTR (vertical expandable prothesis thoracic ribs, вертикально расширяемый эндопротез ребер)

Рост-сберегающие системы (VEPTR, MAGEC) позволяют сохранить потенциал развития легких за счет этапной коррекции.

VEPTR напрямую адресует к проблеме малого объема грудной клетки: технология была разработана R.Campbell для лечения TIS, сразу после установки приводя к увеличению размера грудной клетки за счет приложения дистракционного усилия к ребрам (система “rib-rib”) [42, 139]. Исправление сколиоза при этом достигалась косвенно, путем деротации ребер и ограничения дальнейшего искривления. Стандартизация систем лечения сколиозов с ранним началом (EOS) сопровождалась как расширением варианта фиксации (“spine-rib”), так и модификацией техники комбинированной инструментации, обеспечивающих снижение частоты осложнений примерно на 37% по сравнению с традиционными протоколами [139, 36, 128].

Применение VEPTR в течение 2–5 лет у детей с ранним сколиозом позволяет удержать деформацию на исходном уровне у 80–90% пациентов [151]. При этом рост позвоночника на фоне лечения сопоставим с нормой. Существенно, что использование VEPTR улучшает легочную функцию за счет увеличения объема легочной паренхимы на стороне имплантации и

более симметричных дыхательных движений. КТ исследования указывают на рост внутригрудного объема после каждой distraction устройства [151].

Недостатки и осложнения VEPTR. Метод связан с очень высокой частотой осложнений, риск которых возрастает с каждой последующей этапной операцией: по данным многоцентрового анализа, суммарная частота осложнений превышает 100% (более одного осложнения на оперированного), а в первые 2 года лечения осложнения возникают у ~65% пациентов [128]. Чаще всего встречаются имплант-ассоциированные осложнения – миграция или смещение крючков, перелом устройства, периимплантная инфекция, а также плевральные осложнения – гемоторакс, пневмоторакс и перелом опорных ребер при установке конструкции. Помимо плановых удлинений возникает необходимость множества незапланированных ре-операций, число которых достигает 0,5–1/на пациента/ в год. Кроме того, VEPTR не обеспечивает такой выраженной коррекции сколиоза, как применение спинальных конструкций, деформация лишь удерживается от прогрессирования, а часто и продолжает медленно расти по мере роста ребенка.

1.6.3 “Растущие” рост-сберегающие конструкции (системы MAGES, MCGR, TGR)

Подобно другим рост-сберегающим технологиям, магнитно-контролируемые растущие конструкции нацелены на поддержание роста позвоночника, грудной клетки и предотвращение прогрессирующей рестрикции [28, 10]. Некоторые исследования показали, что после лечения MAGES у детей с EOS замедляется снижение ЖЕЛ по сравнению с дооперационным [28], в т. ч. годовой темп падения ФЖЕЛ снижается с 6% до 3% [82]. Однако в краткосрочном периоде явного увеличения показателей спирометрии может не быть [164]. Улучшения носят скорее качественный характер, родители отмечают уменьшение одышки и частоты

острых респираторных заболеваний. Исследование на небольшом числе пациентов с НМС не выявило значимого прироста ФЖЕЛ через 3–4 месяца после установки MAGES, но показало стабилизацию на прежнем уровне вместо ожидаемого падения [164]. Вероятно, на более длительном промежутке эффект проявляется сохранением легочной функции без дальнейшего снижения функциональных показателей.

Недостатки и осложнения. Из недостатков методики магнитно-удлиняемых стержней можно отметить дороговизну, механические поломки и “усталость” системы. Примерно у половины пациентов через 2–3 года один или оба стержня перестают эффективно удлиняться («stop lengthening») из-за внутреннего износа механизма [146], а к 4 годам менее 20% имплантов сохраняют работоспособность. Отмечены осложнения фиксации – вывих винтов, переломы ребер в местах крепления (если использовались крючки), а также прогрессирование искривления между фиксированными сегментами (crankshaft-феномен у маленьких). Есть данные о проблеме истирания покрытия стержней и попадания частиц металла в окружающие ткани [146].

Традиционные стержни с телескопическим или параллельным периодическим удлинением, а также технологии «скользящих» конструкций – Shilla и Luque trolley, – известны применением при раннем начале сколиоза (EOS). Эти хирургические стратегии направлены на коррекцию деформации с сохранением дальнейшего роста. Традиционные «растущие стержни» (Traditional Growing Rods, TGR) рутинно используются в практике у детей до 10-летнего возраста [11, 116]. Применение TRG в более позднем возрасте ограничено, данных о рисках их применения при НМС в литературе крайне мало. Основными преимуществами применения растущих систем при НМС являются предсказуемо значительная коррекция (40–50%), продолжение роста позвоночника и низкая зависимость от костной плотности [115, 176, 106] несмотря на большое число запланированных этапных операций и

относительно небольшое – незапланированных ревизий. Shilla Growth Guidance System (SGGS) и технология Luque trolley (MLT) предполагают минимальное количество вмешательств, однако их применение в основном относится к ранним идиопатическим деформациям; использование при НМС и их влияние на дыхательную функцию требуют изучения ввиду ограниченного клинического опыта [59, 71].

Заключение по разделу

Анализ современных хирургических подходов (Таблица 2) демонстрирует принципиальное различие в механизмах влияния методик коррекции деформаций позвоночника на дыхательную функцию: инструментальный спондилодез обеспечивает максимальную стабилизацию деформации, но ограничивает рост грудной клетки [169], рост-сберегающие системы позволяют сохранить потенциал развития легких [151, 139]. Однако, эти преимущества нивелируются высокой частотой осложнений – 65% для VEPTR и 17,9% для финального спондилодеза [61].

Отсутствуют сравнительные исследования отдаленных результатов лечения НМС относительно функции легких: при СМА II типа финальный спондилодез демонстрирует замедление падения ЖЕЛ до 2-3%/год [54], тогда как для MAGES аналогичные данные ограничены 3-летним периодом наблюдения [146]. Особенно актуальна эта проблема для наиболее многочисленной группы пациентов с ДЦП, в отношении которых считается, что дыхательные нарушения прогрессируют независимо от ортопедической коррекции [98, 78].

Таблица 2 – Сравнение хирургических методов коррекции НМС

Метод	Эффект на дыхательную функцию	Скорость прогрессирования ДН	Осложнения	Группы применения
Задний инструментальный спондилодез	Стабилизация ЖЕЛ, замедление снижения на 50–60% [82]	2–3% в год против 5–8% в год до операции	Высокий риск интраоперационных осложнений (17.9%) [61, 122]	Пациенты >10 лет с завершённым ростом
Система VEPTR	Увеличение объема гемиторакса на 15–20% [139]	Снижение темпов на 30–40% [139]	Осложнения у 65% пациентов [128]	Дети 3–10 лет с прогрессирующим ТНС
MAGEC	Стабилизация ФЖЕЛ, субъективное улучшение дыхания [164]	Замедление падения ФЖЕЛ с 6% до 3% [82]	Механические поломки >50% через 3 года [146]	Дети 5–12 лет с умеренной деформацией
TGR/Luque trolley	Минимальный прирост объемов, профилактика ухудшения [115]	Аналогично MAGEC	Риск спонтанного анкилоза [59, 116]	Пациенты высокого риска <10 лет, старше – ограничено

1.6.4 Перспектива применения растущих спинальных систем у детей старше 10 лет

В стандартных случаях по достижении 10–11-летнего возраста при сколиозах применяют окончательную операцию – задний спондилодез с инструментальной фиксацией [21]. Однако, у пациентов с тяжелым нейромышечным сколиозом серьезные сопутствующие проблемы – дыхательная недостаточность, общая мышечная слабость, остеопения и др., – делают обширную операцию крайне рискованной [119]. Отсутствие данных о применении у этой категории пациентов более щадящих операций позволяет рассмотреть результаты, полученные в целом у детей с EOS. Применение растущих систем у пациентов высокого риска может быть оправдано, так как позволяет распределить коррекцию во времени и избежать длительной одномоментной операции [11, 120]. Немногочисленные работы демонстрируют, что у 89% детей, прошедших лечение методом растущих стержней, развивается спонтанный анкилоз, достаточный для поддержки коррекции [120]. Описана возможность вовсе отказаться от заключительной «финальной» операции у пациентов с EOS на растущих системах, если к моменту завершения роста достигнут удовлетворительный профиль коррекции и высота туловища [11]. Для неходячих пациентов с тяжелой неврологической патологией такой отказ от финального спондилодеза особенно актуален, поскольку снижает операционные риски при сопоставимом клиническом эффекте стабилизации [120]. Применение растущих конструкций у подростков также позволяет уменьшить частоту вмешательств: если при классическом протоколе TGR удлинения выполняют каждые 6 – 8 месяцев, то у подростков этапное удлинение с интервалом 12 месяцев не приводит к ухудшению конечных результатов [11, 120]. Таким образом, этапная коррекция позвоночника при тяжелом НМС у детей старше 10 лет может рассматриваться как альтернатива окончательной задней фиксации. Растущие системы позволяют выиграть время для роста грудной клетки и легких, избежать

одномоментной высокой нагрузки на организм и постепенно скорректировать деформацию с меньшим риском дыхательной декомпенсации [11]. При этом конечный результат у детей более старшего возраста требует сопоставления с результатом традиционно применяемого спондилодеза.

Сравнение методик хирургической коррекции НМС и их влияния на дыхательную функцию демонстрирует отсутствие универсального решения и необходимость индивидуального подхода к стратегии лечения каждого пациента. Основное противоречие заключается в том, что метод, обеспечивающий максимальную коррекцию деформации и стабильность (задний инструментальный и костный полисегментарный спондилодез) необратимо останавливает рост позвоночника и грудной клетки, потенциально ограничивая у растущих детей и развитие легких. В то же время, технологии, призванные сохранить рост (VEPTR, TGR, MCGR/MAGES), сопряжены с потенциально высокой частотой осложнений и не всегда обеспечивают радикальную коррекцию деформации. Данные об эффективности других рост-сберегающих (в англоязычной литературе используется термин *growth-friendly*, “дружественных росту”) систем – Shilla, Luque trolley, – при НМС остаются фрагментарными. Ключевыми детерминантами выбора должны являться возраст пациента и потенциал роста скелета, тяжесть деформации и выраженность синдрома торакальной недостаточности (TIS), нозологическая форма и прогноз течения основного заболевания, а также наличие сопутствующих соматических рисков. Важнейшим выводом является то, что основным положительным эффектом хирургической коррекции деформации позвоночника на дыхательную функцию является стабилизация или значительное замедление прогрессирования ДН, а не ее обратное развитие. Наибольшую неопределенность в плане прогноза эффективности ортопедического вмешательства представляет группа пациентов с ДЦП, где дыхательные нарушения имеют сложную мультифакторную природу и слабо коррелируют со степенью сколиоза. Требуются дальнейшие исследования для оптимизации

сроков и методов хирургического вмешательства, особенно для пограничных групп (подростки, пациенты высокого риска), и разработки предиктивных моделей послеоперационных респираторных осложнений.

Выводы по обзору литературы

Проведенный анализ подтверждает, что ведение пациентов с НМС должно учитывать мультидисциплинарность патологии и нозоспецифические особенности патогенеза деформаций, ограничения стандартных диагностических методов, необходимость дифференцированного выбора хирургической тактики:

1. Для НМЗ характерны высокая частота и тяжесть деформаций позвоночника. В нозологических группах высокого риска – ДЦП, СМА, МДД и др. – НМС развивается у 60–90% пациентов. Такие искривления прогрессируют по мере роста и приводят к тяжелому сколиозу/кифосколиозу с деформацией грудной клетки, что вызывает рестриктивные нарушения дыхания и повышает риск респираторной недостаточности.

2. Дыхательная недостаточность при нейромышечном сколиозе носит мультифакторный характер, сочетая рестриктивный компонент (деформация грудной клетки, снижение легочных объемов), прогрессирующую слабость дыхательной мускулатуры и нарушение мукоцилиарного клиренса.

3. Значимыми нозоспецифическими особенностями респираторных расстройств при НМС являются:

– при СМА II типа – ранняя ночная гиповентиляция ($SpO_2 < 90\% > 10\%$ времени сна при деформации $30-40^\circ$) и слабость диафрагмы с парадоксальным дыханием;

– при ДЦП GMFCS V – доминирование аспирационного риска (68%), кифотической деформации и центральной гиповентиляции над чисто рестриктивным компонентом, а также высокий риск плохо контролируемой декомпенсации в подростковом и взрослом возрасте;

– при МДД – позднее начало (после 12 лет), но быстрое

прогрессирование рестрикции (-8-10% FVC/год) при сохранном кашлевом рефлексе.

4. Стандартные методы оценки респираторной функции – ФВД (спирометрия, бодиплетизмография, MIP/MEP), – у некооперируемых пациентов применимы весьма ограничено, в т. ч. информативны лишь у 35–40% детей с ДЦП. Перспективные альтернативные методы:

- Импульсная осциллометрия (IOS) перспективна у некооперируемых больных с воспроизводимостью данных у 80%;
- КТ-волюметрия – объективный метод оценки анатомического резерва легких, особенно при деформациях $>50^\circ$ Cobb, коррелирующий с TLC;
- Полисомнография (ПСГ) остается "золотым стандартом" для выявления ночной гиповентиляции, но имеет ограниченную прогностическую ценность.

5. Методы нехирургического лечения (корсеты, специальные сиденья, физиотерапия) не способны остановить прогрессирование НМС. Более того, жесткий корсет у таких пациентов может механически ухудшать дыхание. Хирургическая коррекция остается основным методом исправления нейромышечной деформации.

6. Традиционно считается, что влияние хирургии позвоночника на функцию легких носит стабилизирующий, а не восстанавливающий характер. После успешных операций в большинстве случаев не удается существенно повысить показатели ФВД, но замедляется или останавливается их ухудшение. В долгосрочной (5–10 лет) перспективе у оперированных пациентов легочная функция лучше, чем могла бы быть без вмешательства – это подтверждает замедление годового снижения ЖЕЛ и улучшение показателей качества жизни.

7. Неопределенными остаются вопросы оптимальных сроков и методов оперативного вмешательства и критерии показаний/противопоказаний к операции, в т. ч. со стороны дыхательной системы. Следует отметить и то, что представленный в клинических рекомендациях угловой критерий показаний к инструментальной коррекции НМС (40°) никак не сопоставляется с

особенностями сопутствующей патологии и социальным статусом пациента.

8. При выборе хирургической тактики остается ряд нерешенных проблем: задний протяженный спондилодез обеспечивает стабилизацию ДН, замедляя годовой спад ЖЕЛ с 5–8% до 2–3%, но сопряжен с высоким риском интраоперационных осложнений и остановкой роста грудной клетки. Рост-сберегающие системы (VEPTR, MAGEC) демонстрируют увеличение объема гемиторакса на 15–20% и замедление прогрессирования ДН на 30–40%, но сопряжены с высокой частотой осложнений и незапланированных ре-операций. Возможности систем TGR как альтернативы спондилодезу у пациентов высокого риска в возрасте старше 10 лет, в т. ч. с НМС в литературе фактически отсутствуют.

Формат кандидатской диссертации не предполагает решение всех нерешенных аспектов проблемы нейромышечных деформаций позвоночника. В рамках исследования мы остановились только на возможностях оценки состояния легких на этапах хирургической коррекции НМС у детей с использованием перспективного метода КТ-вольюметрии.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Дизайн и материал исследования

В рамках поставленных задач, исследование выполнено в нескольких дизайнах на следующих массивах данных:

1. Изучение нормальных объемов и физиологической асимметрии легких – сравнительное исследование равных групп с последовательным набором данных 100 здоровых детей при возрастном ранжировании на четыре группы (согласно критериям детского возраста по Н.П.Гундобину): до 3 лет, 4 – 7 лет, 8 – 12 лет и 13 – 17 лет.

2. Оценка динамики анатомо-лучевых параметров легких при НМС – двухцентровое ретроспективное когортное исследование (III уровень доказательности) 45 пациентов до и в раннем периоде после коррекции деформации позвоночника.

3. Анализ особенностей респираторных нарушений у подростков с нейромышечным ($n = 32$) и идиопатическим сколиозом ($n = 30$) – ретроспективное сравнительное исследование двух групп:

4. Анализ корреляций деформации позвоночника с объемно-пневматизационными параметрами легких детей с НМС на этапах лечения с применением методик окончательной фиксации (LF, $n = 23$) и рост-сберегающих технологий (TGR, $n = 22$) – сравнение двух хирургических групп.

5. Анализ объемно-пневматизационных особенностей легких при НМС, осложненном дыхательной недостаточностью: клиническая серия.

Основной предмет исследования – комплекс анатомо-лучевых характеристик:

– объемно-пространственные параметры легких: абсолютные объемы правого, левого и суммарного легкого, индекс асимметрии K_{las} ;

– структурно-плотностные характеристики легких: зоны нормовентиляции, гиповентиляции, ателектазов и эмфизематозной трансформации легочной

паренхимы;

– функциональные показатели респираторной системы: спирометрические (ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ1, ОФВ1/ЖЕЛ) и осциллометрические параметры (R5, R20, Z5, X5, dX5, Fres, R5-R20);

– ортопедические параметры: величина сколиоза (угол Кобба) до и после операции, степень коррекции деформации. уровень и тип деформации;

– хирургические аспекты: тип и объем оперативного вмешательства, интраоперационные параметры – кровопотеря, длительность операции.

Критерии включения в исследования. В исследование вошли пациенты, соответствующие следующим условиям:

Общие критерии:

- возраст от 1 года до 17 лет включительно;
- наличие КТ грудной клетки.

Группы 1 и 3:

– грудной и грудопоясничный сколиоз как фактор, непосредственно воздействующий на органы грудной клетки;

– отсутствие в анамнезе указаний на операции на органах грудной клетки;

– наличие КТ грудной клетки, выполненной не более 2 месяцев до и не позже 3 месяцев после коррекции сколиоза;

Группа 1 (основная исследуемая группа, НМС, n = 45):

– нейромышечный сколиоз центрального генеза – поражение центрального мотонейрона при ДЦП, посттравматических и синдромных формах;

– проведение инструментальной коррекции деформации позвоночника – 2019–2024 г.г.;

– подгруппа 1А (n=6) – дети, имеющие тяжелые дыхательные нарушения, оцененные при возможности спирометрии по показателю ЖЕЛ \leq 30% от должного; при невозможности исследований – по клиническим

признакам дыхательной недостаточности – кислородозависимости, домашней НИВЛ;

– подгруппа 1В (n=8) – дети с деформацией позвоночника более 80° по Cobb и с тяжелыми (по классификации ATS/ERS) нарушениями при значениях ЖЕЛ менее 49% от должных [149] по данным спирометрии.

Группа 2 (контроль, норма, “здоровые дети”, n = 100) – дети без патологии легких, грудной клетки и без деформаций позвоночника. Материал получен ретроспективно из архивов КТ органов грудной клетки детей, обследованных в плановом порядке в рамках фтизиопедиатрических исследований.

Группа 3 (идиопатический сколиоз подростков, n = 30)

– деформации позвоночника более 50° (III и IV ст сколиоза);

– операции в объеме полисегментарной фиксации позвоночника.

Данные функциональных исследований до хирургического вмешательства – спирометрии, импульсной осциллометрии – получены в функциональной лаборатории детского пульмонологического центра СПбНИИФ.

Анализ показателей больных с НМС проведен на основе архивов медицинской документации и лучевых исследований, полученных в ходе стандартной предоперационной и послеоперационной КТ позвоночника и грудной клетки пациентов. Оперативные вмешательства в объеме корригирующей или корригирующе-стабилизирующей операции у детей групп 1 и 3 выполнены в двух медицинских учреждениях – Клинике детской хирургии и ортопедии Санкт-Петербургского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии (СПбНИИФ) (36 детей) и ФГБУ «Федеральный центр травматологии, ортопедии и эндопротезирования» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Чебоксары) (9 детей). Документы детей, оперированных в ФГБУ ФЦТОП предоставлены зав. отделением патологии позвоночника к.м.н. Сюдюковым А.Р.

Критерии невключения в исследование.

Для группы 1 (НМС):

- ранее перенесенные операции на позвоночнике или грудной клетке;
- прогредиентно текущие формы НМЗ, в том числе, имеющие таргетную терапию – например, миопатические варианты (миодистрофия Дюшенна), спинальная мышечная атрофия и др.;
- врожденные деформации позвоночника и грудной клетки на фоне аномалий осевого скелета.

Критерии исключения из исследования:

для всех групп (1–3):

- наличие активных воспалительных изменений, врожденных аномалий развития легких/бронхолегочной системы или подозрение на объемные образования средостения и легких по данным КТ органов грудной клетки.

для групп 1 и 3:

- отсутствие полноценного комплекта лучевых исследований, необходимого для оценки величины сколиотической деформации до и после операции;
- наличие КТ грудной клетки, не позволяющего оценить состояние легких, в т. ч. с их “обрезанными” изображениями;
- использование торакотомического доступа в ходе операции на позвоночнике.

Схема исследования представлена на Рис. 2.



Рисунок 2 – Схема исследования

2.2 Методы исследования

Основные методы лучевой и функциональной диагностики состояния легких, использованные в рамках исследования, представлены в таблице 3.

Таблица 3 – Основные диагностические методы [125, 139, 94, 72]

Метод	Цель	Оцениваемые показатели
Рентгенография	Оценка угла деформации	Величина дуги деформации: сколиоз и кифоз (угол Cobb)
КТ-волнометрия	Оценка объемов легких	Vd, Vs, Vd + Vs, Klas, пневматизация
Спирометрия	Функция дыхания	ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ1, ОФВ1/ЖЕЛ
IOS (импульсная осциллометрия)	Дыхательная механика	Z5, R5–R20, X5, Fres, R5, R20

Рентгеноспондилография выполнялась в двух стандартных проекциях, в т. ч. у ходячих больных – в положении стоя, у пациентов, не способных к вертикализации – в положении лежа.

КТ легких и позвоночника проводили на 320-срезовом томографе Toshiba Aquilion ONE с последующим анализом изображений при помощи предустановленного программного продукта Vitrea и модуля Lung Density Analysis. Методика оценки объемов легких и особенностей их пневматизации представлена в разделе “Результаты собственных исследований”; 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 согласно международным рекомендациям [133, 149].

2.3 Хирургическая коррекция деформации позвоночника

В ходе коррекции деформаций позвоночника применялись следующие варианты задней инструментальной фиксации:

– полисегментарная многоуровневая инструментальная фиксация системой CD (Cotrel-Dubouset) с окончательным спондилодезом – Long fusion (LF), как правило в варианте двухстержневой (2LF) с транспедикулярными опорными элементами. Операции проводилась по стандартной технике из открытого доступа;

– коррекция деформации с применением в качестве основного корригирующего этапа традиционных растущих стержней – traditional growing rod (TGR) в варианте одного или двух стержней (1TGR и 2TGR соответственно), включая вариант односторонней имплантации двух стержней (one-side 2TGR). Верхние и нижние опорные блоки (транспедикулярные винты) устанавливали на краниальном (от Th1 до Th5) и каудальном (от L2 до L5) отделе дуги с захватом нейтральных позвонков (вариант компоновки конструкции “spine-spine”). Предпочтение отдавали установке винтов из двух разрезов на концах сколиотической дуги, в каждом использовали от двух до шести опор. При односторонней установке стержня(-ей) конструкцию размещали исключительно по вогнутой стороне деформации.

При крайне тяжелых деформациях (10 случаев) в случаях использования one-side 2TGR наружный стержень устанавливали в варианте “spine-rib” с установкой верхнего блока на 2 – 4 ребрах вогнутой стороны деформации. Фиксацию за ребра осуществляли с помощью крючковых захватов в виде стабилизирующей «клешни».

С целью минимизации хирургической травмы доступ к позвоночнику и ребрам ограничивали мобилизацией паравертебральных мышц на уровне опор; стержни проводили без скелетирования по длине позвоночника субмускулярно, по возможности – закрыто (подкожно). Коррекция деформации достигалась за счет контролируемой дистракции по оси. При появлении напряжения

конструкции система стабилизировалась, предотвращая избыточное воздействие на костные структуры и имплантаты. Принцип построения корригирующей системы аналогичен подходам «spine-spine» и «spine-rib», применяемым при коррекции раннего детского сколиоза [11, 12, 16, 17]. В отличие от классического применения у детей до 10 лет, описанная методика применена у 6 подростков с тяжелой коморбидностью и низким функциональным резервом, у которых осуществление стандартной фиксации в варианте 2LF могло быть сопряжено с высоким анестезиологическим риском и технической сложностью. Таким образом, индивидуальная модификация хирургической тактики была направлена на максимальное снижение интраоперационных рисков.

Коррекция деформации позвоночника проводилась под интраоперационным нейромониторингом соматосенсорных и моторных потенциалов (SSEP, MEP) с использованием диагностического комплекса NimEclips с 16-канальной регистрацией. Интраоперационная респираторная поддержка включала индивидуализированную настройку параметров вентиляции, пульсоксиметрию, контроль газообмена. В послеоперационном периоде применялись методы инвазивной или неинвазивной вентиляции, позиционная терапия, кинезитерапия дыхательных мышц. В случаях тяжелой дыхательной недостаточности – отсроченная экстубация и поддержка ViPAP.

Распределение пациентов по группам с учетом использованных методов диагностики функции легких представлено в табл. 4.

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 (Американское общество анестезиологов) [83, 116], выполнение стандартной многоопорной задней фиксации позвоночника (2LF) а priori рассматривалось как сопряженное с высоким риском анестезии и периоперационного течения.

Таблица 4 – Группы пациентов по методу диагностики респираторных изменений и выбора хирургической тактики

Параметр	Группа 1 (НМС)	Группа 1А (НМС + дыхательная недостаточность)	Группа 2 (Здоровые)	Группа 3 (Идиопатический сколиоз)
Общее число пациентов	45	6	25x4=100	30
КТ исходное	Да	Да	Да	Да
КТ после операции	Да	Да	Нет	Да
Функциональные тесты	Да	Да	Нет	Да
Хирургия	LF/TGR	TGR	—	LF

LF – long fusion (длинная фиксация) – инструментальная и костнопластическая фиксация всей дуги деформации

2.4 Порядок интерпретации результатов

Интерпретация результатов осуществлялась с учетом нормативных значений и клинических критериев.

Все показатели спирометрии выражались в процентах от должных значений, рассчитанных индивидуально для каждого пациента с учетом возраста, пола, роста по референсным уравнениям Европейского сообщества угля и стали [133]. Для оценки степени рестриктивных нарушений легочной функции по данным спирометрии использовалась классификация, основанная на Z-критериях, рекомендованная Российским респираторным обществом (РРО) и отраженная в национальных методических рекомендациях по интерпретации спирометрии (2021) [8].

Z-критерий представляет собой стандартную величину, выражающую отклонение измеренного значения от должного среднего уровня в единицах стандартного отклонения (SD). Расчет проводился с использованием

официального онлайн-калькулятора SpiroCalc (версия 2025, Ланамедика), позволяющего автоматически определять Z-оценки на основе пола, возраста и роста пациента.

Классификация степени отклонения ФЖЕЛ по Z-критериям [8]:

Легкая $-2,000 \leq z$ -критерий

Умеренная $-2,500 \leq z$ -критерий $< -2,000$

Среднетяжелая $-3,000 \leq z$ -критерий $< -2,500$

Тяжелая $-4,000 \leq z$ -критерий $< -3,000$

Крайне тяжелая z -критерий $< -4,000$.

Интерпретация результатов IOS основывалась не на фиксированных абсолютных числовых порогах, а на сравнении индивидуальных значений с предсказанными нормативами, рассчитанными по референсным уравнениям для детского возраста с учетом роста и возраста [1, 20].

Физиологический принцип метода заключается в оценке механических свойств дыхательной системы путем оценки характеристик звуковых колебаний, отраженных дыхательными путями при измерении дыхательного импеданса (Z) – общего сопротивления переменному потоку воздуха [94]. Общий дыхательный импеданс состоит из двух компонентов: резистанс (R), отражающий аэродинамическое сопротивление дыхательных путей, и реактанс (X), характеризующий эластические (податливость) и инерционные свойства легочной ткани и грудной стенки: $Z = \sqrt{R^2 + X^2}$. Цифровой индекс (например, 5 или 20) обозначает частоту осцилляций в герцах, на которой измерен параметр.

Как общее сопротивление дыхательной системы Z_5 является интегральным показателем, который повышается как при росте аэродинамического сопротивления (R), так и при изменении эластических свойств (X). Таким образом, повышение Z_5 может свидетельствовать о любом нарушении механики дыхания – обструктивном, рестриктивном или смешанном.

Поскольку низкочастотные осцилляции проникают до дистальных отделов респираторного тракта резистанс на частоте 5 Гц (R_5) отражает суммарное сопротивление центральных и периферических дыхательных путей. Повышение R_5 выше верхней границы нормы интерпретировалось как признак наличия обструкции дыхательных путей.

Высокочастотные осцилляции в основном отражают состояние крупных, центральных дыхательных путей. Повышение резистанса на частоте 20 Гц (R_{20}) указывает на наличие центральной обструкции. Частотная зависимость резистанса, рассчитываемая по формуле R_5-R_{20} , определяет вклад обструкции периферических дыхательных путей, частотная зависимость выше 0.09 кПа/(л·с) рассматривалась как показатель периферического (дистального) увеличения сопротивления.

Реактанс (X) характеризует эластические и инерционные свойства легочной ткани и грудной стенки. Значения X_5 ниже нижней границы нормы (более отрицательные) трактовались как повышение эластического сопротивления дыхательной системы. Резонансная частота (F_{res}) – частота на которой эластические и инерционные силы уравниваются, а реактанс равен нулю. Площадь реактанса (A_X) отражает степень отклонения значения X от нуля в диапазоне частот ниже резонансной частоты (F_{res}). Этот интегральный показатель комплексно характеризует нарушение механических свойств дыхательной системы. Увеличение A_X происходит при усилении отрицательных значений X_5 , что указывает на повышение эластического сопротивления - то есть снижение податливости легочной ткани и грудной стенки, характерное для рестриктивных состояний (например, у пациентов с нейромышечными нарушениями). Инерционный компонент (преимущественно проявляющийся в положительном реактансе на частотах выше F_{res}) в таких случаях, как правило, остается неизменным или снижается. Это зависит от характера патофизиологических изменений:

- при рестриктивных нарушениях (снижение эластичности без сужения дыхательных путей) инерционные свойства не претерпевают выраженных

изменений, и вклад инерционного сопротивления остается стабильным. В этом случае рост АХ напрямую обусловлен ухудшением эластических свойств;

- при обструктивных нарушениях, особенно при сужении мелких дыхательных путей, происходит повышение инерционного компонента, что может привести к искажению формы петли Х и, в некоторых случаях, к снижению АХ при нормальной или умеренно измененной эластичности. Это связано с тем, что инерционное сопротивление (масса и ускорение воздуха в дыхательных путях) возрастает, когда воздух проходит через суженные каналы, особенно на вдохе. В таких случаях отрицательный вклад эластических нарушений может частично компенсироваться положительным инерционным, и суммарная площадь АХ оказывается ниже ожидаемой.

Анализ результатов КТВ детей с НМС базировался на сравнении с показателями “здоровых детей” (группа 2) и группы детей с идиопатическим сколиозом (группа 3). Объемы легких каждого пациента соотносили со среднестатистическими значениями соответствующей ему возрастной подгруппы здоровых детей, что позволило ввести понятие «дефицита объема легкого» – разницы между фактически измеренным и ожидаемым нормативным объемом для данного возраста. Если объемы легких у ребенка с НМС существенно отставали от возрастной нормы (например, были ниже 5-го перцентиля нормальной выборки), то делали вывод о анатомической гипоплазии легочной паренхимы, связанной с деформацией грудной клетки. Сравнение с группой идиопатического сколиоза (деформация без первичной мышечной слабости) использовано для понимания того, в какой степени изменения легких у детей с НМС обусловлены именно мышечной недостаточностью, а в какой – структурной деформацией каркаса грудной клетки. Для оценки объема и степени пневматизации легких выполнена постпроцессинговая обработка пред- и послеоперационных КТ-изображений позвоночника и грудной клетки с использованием рабочей станции Vitrea и программного пакета Lung Density Analysis (Canon, Япония), предустановленного на томографе Toshiba Aquilion One (Toshiba, Япония).

Программа автоматически определяет границы и отдельно рассчитывает объемы правого и левого легкого (в мл) и одновременно анализирует пневматизацию легкого с цветовым и цифровым картированием легочной паренхимы на основании плотностных параметров:

- нормальная пневматизация отображается зеленым цветом, соответствует оптической плотности ткани от -720 до -950 единиц Хаунсфилда (HU);
- эмфизема (красный цвет) – плотность от -1024 до -950 HU;
- гиповентиляция (синий цвет) – плотность от -720 до -500 HU;
- ателектаз (голубой цвет) – плотность менее -500 HU.

Анализ динамики деформации позвоночника (степень ее коррекции) оценивали на основании парного сравнения показателей до и после операции у каждого пациента. По данным спондилографии улучшением считали уменьшение угла деформации более чем на 20° (критерий дифференциации между 2 и 3 степенью сколиоза).

2.5 Статистическая обработка данных

Статистический анализ результатов проводился с использованием специализированного программного обеспечения StatTech v.4.6.1 (ООО "Статтех", Россия). Перед основным анализом количественные данные проверялись на соответствие нормальному закону распределения с помощью критерия Шапиро–Уилка. В случае подтверждения нормальности распределения данные описывали в виде среднего значения и стандартного отклонения ($M \pm SD$) с указанием 95% доверительного интервала. При распределении, отличном от нормального, использовали методы непараметрической статистики: такие показатели представляются через медиану (Me) и интерквартильный размах ($Q1-Q3$). Категориальные (качественные) признаки описывали посредством абсолютных частот и процентных долей, для которых 95% доверительные интервалы рассчитывали по методу Клоппера–Пирсона. Для проверки статистических гипотез о

различиях использовались критерии, соответствующие характеру выборок и распределения данных. При сравнении показателей до и после операции у одних и тех же пациентов применяли парный критерий Стьюдента (t-тест) для связанных выборок в случае нормального распределения разностей или парный критерий Уилкоксона – при его отсутствии. Для сравнения групп между собой (например, группы НМС и контрольных) применяли непарный t-тест для независимых выборок при нормальном распределении показателя либо критерий Манна–Уитни, если распределение существенно отличалось от нормального или анализировались небольшие группы ($n < 30$). Проводился корреляционный анализ для выявления связей между различными переменными. При парном сравнении количественных показателей с нормальным распределением рассчитывали коэффициент корреляции Пирсона; при ненормальном распределении использовали коэффициент ранговой корреляции Спирмена. Так, например, оценивалась корреляция между величиной сколиотической деформации (угол Кобба) и суммарным объемом легких, а также между изменением объема легких после операции и изменением показателей ФВД. Для многофакторного анализа зависимостей планировалось использование линейной регрессии (прогностические модели) с включением в нее наиболее значимых факторов, однако ввиду относительно небольшого размера выборки результаты регрессионного анализа рассматривались с осторожностью и в качестве вспомогательных. Все полученные значения подвергались двустороннему статистическому контролю: во-первых, вычислялась фактическая значимость различий (p-value) согласно выбранным критериям, во-вторых, оценивалась практическая значимость изменений (например, разница в средних величинах в абсолютном выражении и в процентах от исходного значения). Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$. В тексте диссертации и при представлении результатов в Таблицах статистически значимые изменения отмечены соответствующими обозначениями – звездочками (*) или указанием уровня p.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1 3D-КТ реконструкция легких у здоровых детей

Оценка состояния легких у детей требует применения как лучевых, так и функциональных методов исследования. Известно, что количество альвеол у детей достигает характерных для взрослых значений лишь к 8 годам [175], при этом исследования функции внешнего дыхания у детей в силу возраста ограничены. В клинической практике традиционно используют качественную интерпретацию рентгенологических или КТ-изображений легочной паренхимы, однако, в последние годы все большее внимание уделяют методам количественного анализа, которое используется у взрослых, например, при хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ), скрининге рака легких, идиопатическом легочном фиброзе и бронхиальной астме [108, 112, 93].

В педиатрической практике возможности прямого переноса этих подходов ограничены: интерпретация результатов должна учитывать продолжающееся с ростом ребенка увеличение объема легких и легочной паренхимы. Кроме того, возможность отдельной оценки объемов правого и левого легкого может иметь важное значение у детей с преимущественно асимметричной патологией легких – например, при сочетанных деформациях позвоночника и грудной клетки. Необходимость таких исследований потребовала определения нормальных возрастных размеров правого и левого легкого – что и явилось предметом самостоятельного исследования, результаты которого отражены в настоящей главе.

В ходе постпроцессорной обработки КТ-изображений с помощью программы Lung Density Analysis выполнялось компьютерное сегментирование правого и левого легкого с вычислением их абсолютного объема (в мл) и оценкой плотностных характеристик, при этом объем дыхательных путей (трахеи и главных бронхов) из расчета исключался. Результаты представляются в виде числовых значений (объемы в мл) и карт цветового зонирования

легочной паренхимы по степени аэрации – нормальной пневматизации, эмфизематозной гиперэрации, гиповентиляции и ателектаза/консолидации (рис. 3).

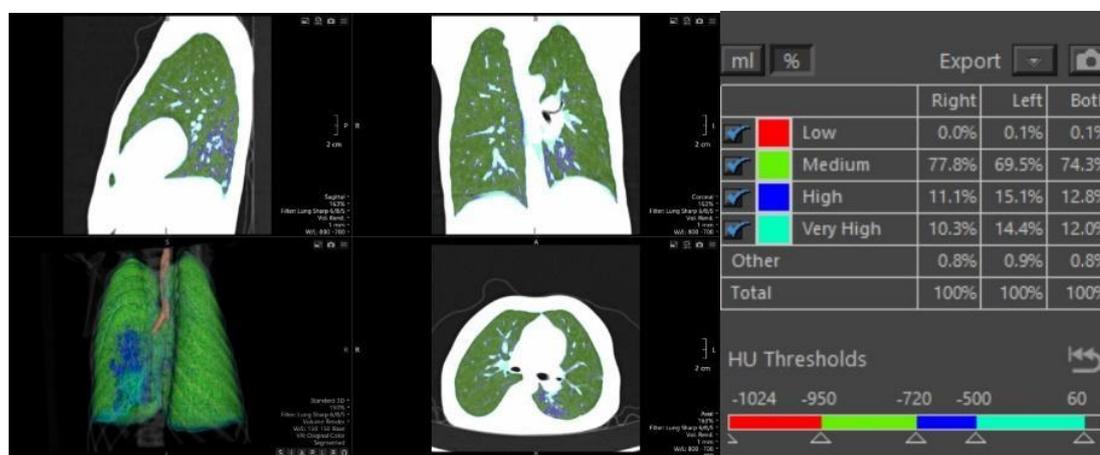


Рисунок 3 – Пример обработки КТ грудной клетки при помощи программы Lung Density Analysis.

Разные цвета отражают различную плотность легочной ткани: зеленый соответствует нормальной вентиляции паренхимы, красный – повышенной пневматизации (эмфиземе), синий – зоне гиповентиляции, голубой – ателектазу и консолидации. В Таблице представлено распределение зон вентиляции в процентном значении. Учитывая пилотный характер работы и относительно небольшой объем выборки, сравнение показателей между группами носило описательный характер: анализируемые величины представлены в формате среднего значения и ошибки среднего ($M \pm m$), при этом не ставилась задача оценки влияния пола на измеряемые параметры. Распределения значений объема в каждой подгруппе прошли тест Шапиро–Уилка на нормальность ($p > 0,05$ во всех случаях), что обосновывает применение описательной статистики в формате $M \pm SD$ и расчет коэффициентов прироста. Для индекса асимметрии применялись непараметрические методы (поскольку K_{las} в 1-й и 4-й группах не соответствовал нормальному распределению).

В рамках сплошного набора материала в соответствии с методологией, представленной в разделе “Материал и методы”, сформированы 4 группы по 25 пациентов с возрастным распределением по периодам детства на основе классификации Н. П. Гундобина: группа 1 – дети до 3 лет; группа 2 – 4 – 7 лет включительно; группа 3 – 8–12 лет; группа 4 – подростки 13 лет и старше. В каждой возрастной подгруппе изучены объемные и относительные показатели (Таблица 5).

Таблица 5 – Количественные показатели объемов легких, оцененные в возрастных подгруппах

Показатель	Обозначение и принцип расчета
Абсолютные объемы правого и левого легкого	V_d, V_s соответственно
Суммарный объем легких	$V_{\Sigma} = V_d + V_s$
Соотношение объемов правого и левого легкого – коэффициент (индекс) асимметрии легких	$K_{las} = V_d / V_s$
Динамика изменения объема легких при переходе от одной возрастной группы к следующей – коэффициент прироста	$K = V_{\{n+1\}} / V_n$

V_d – объем правого легкого, V_s – объем левого легкого, V_{Σ} – суммарный объем легких, K_{las} – индекс асимметрии легких, K – коэффициент прироста объема

Усредненные значения объемов – правого, левого и суммарного – для каждой возрастной группы приведены в таблице 6.

Согласно представленным данным, у детей всех возрастных групп абсолютный объем правого легкого превышает объем левого. Это доминирование постоянно и может быть объяснено топографией сердца. С возрастом абсолютные минимальные и максимальные значения каждого

легкого существенно возрастают, при этом тенденция к увеличению амплитуды между минимальным и максимальным объемом отражает индивидуальные возрастные различия растущих детей.

Таблица 6 – Объемы легких у детей разных возрастных групп ($M \pm m$, $n = 25$)

Возрастная группа	Правое легкое, мл (% от $V\Sigma$)	Левое легкое, мл (% от $V\Sigma$)	$V\Sigma$, мл
1 (до 3 лет)	307 ± 48 (55,2%)	248 ± 37 (44,8%)	556 ± 74
2 (4–7 лет)	700 ± 93 (53,3%)	611 ± 88 (46,7%)	1311 ± 169
3 (8–12 лет)	1403 ± 159 (52,9%)	1247 ± 142 (47,1%)	2650 ± 264
4 (13–17 лет)	1918 ± 202 (52,5%)	1733 ± 188 (47,5%)	3651 ± 339

Примечание: $V\Sigma$ – суммарный объем, Vd – объем правого легкого, Vs – объем левого легкого.

На рис. 4 представлены минимальные и максимальные объемы легких в каждой возрастной группе. При переходе от группы к группе возрастают оба показателя каждого легкого и их общего объема. Так, минимальный и максимальный суммарный объем ($V\Sigma$) увеличивается у детей от 3 лет до подросткового возраста почти в 8 раз: минимальный – с 0,36 л до 2,45 л, а максимальный – с 0,60 л до 4,8 л. Аналогичная динамика характерна и для каждого легкого, при этом амплитуда колебаний (разность между минимумом и максимумом) с возрастом также заметно растет, составляя у детей младшей группы около 0,24 л и достигая у подростков 2,3 л.

Анализе относительных показателей роста легких показывает наибольший прирост объема на ранних возрастных этапах. Так, от первой к второй возрастной группе отмечен самый высокий коэффициент прироста ($K \approx 2,2 \div$

2,5 в зависимости от показателя, см. табл. 7); в дальнейшем темпы увеличения замедляются, находясь между 2 и 3 возрастными рангами в пределах $2,0 \div 2,2$, а при переходе к подросткам (ранги 3→4) составляя лишь $1,4 \div 1,8$. Более высокая интенсивность прироста легких в дошкольном и младшем школьном возрасте и ее заметное снижение к подростковому объективно объясняется наиболее активным ростом детей 4 – 7 лет, даже несмотря на то, что дети старших возрастных групп при КТ способны сознательно задерживать дыхание на максимальном вдохе, тогда как у младенцев и детей младшего возраста исследование проводят в условиях спонтанного дыхания.

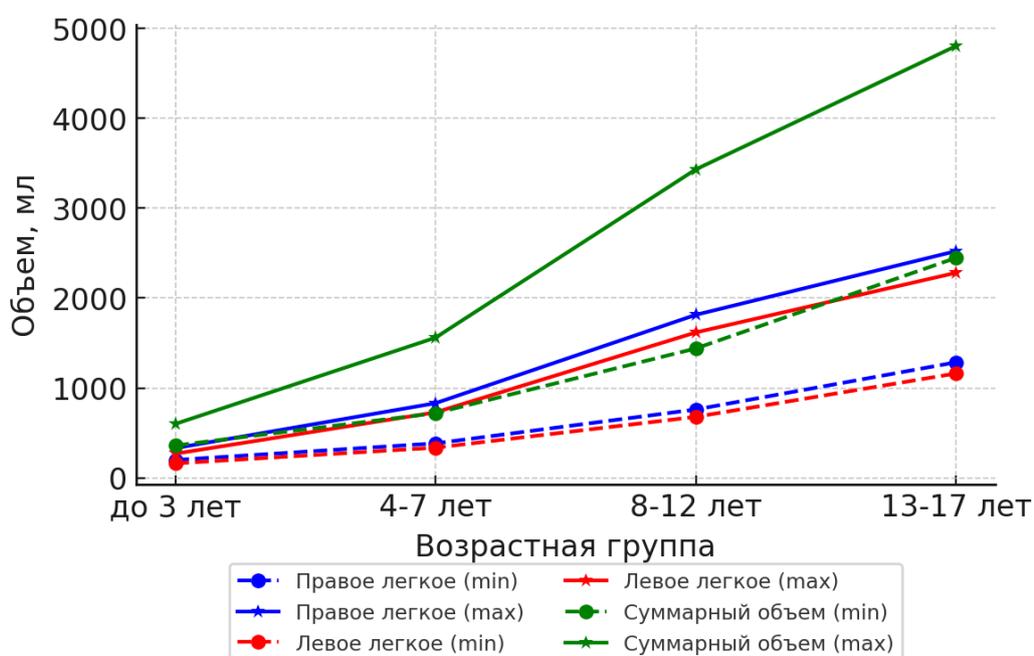


Рисунок 4 – Предельные минимальные и максимальные объемы правого, левого и обоих легких у детей разных возрастных групп

На рисунке 5 представлены индивидуальные значения суммарного объема легких у всех обследованных детей в возрастных подгруппах. Графически иллюстрируется, что не только средние значения, но и разброс внутри каждой возрастной группы увеличивается с возрастом: у подростков наблюдаются значительно большие межиндивидуальные различия, чем у детей младшего

возраста – что объясняется большей вариабельностью антропометрических данных в пубертатном периоде.

Рост объема легких с возрастом значим во всех сравниваемых переходах (группа 1→2, 2→3, 3→4), подтвержденный ANOVA с поправкой по Бонферрони ($p < 0,001$) представлены в таблице 7. Наибольший прирост объема легких приходится на ранний возрастной переход (группа 1→2), что объективно отражает интенсивный соматический рост детей в возрасте 4–7 лет. В последующем темп прироста снижается и стабилизируется (рисунок 5).

Таблица 7 – Динамика изменения коэффициента прироста объема легких
($K = V \{n+1\} / V n$)

Переход	Кправ.	Клев.	КΣ
Гр. 2 / Гр. 1	$2,3 \pm 0,4$	$2,5 \pm 0,5$	$2,4 \pm 0,4$
Гр. 3 / Гр. 2	$2,0 \pm 0,3$	$2,0 \pm 0,3$	$2,0 \pm 0,3$
Гр. 4 / Гр. 3	$1,4 \pm 0,2$	$1,4 \pm 0,2$	$1,4 \pm 0,2$
Гр. 4 / Гр. 1	$6,3 \pm 0,9$	$7,0 \pm 1,1$	$6,7 \pm 0,9$

Примечание: min – расчет по минимальному объему; max – по максимальному; avg – по среднему объему.

В целом, полученные количественные показатели анатомических объемов легких согласуются с данными немногочисленных зарубежных исследований: так, S. Gollogly et al. (2004) при КТ-реконструкции легких более 1000 детей обоего пола показали закономерное увеличение объема нормальных легких с возрастом [74]. Результаты, полученные нами для средних объемов легких в разных возрастных группах, находятся в том же диапазоне величин, что и данные Gollogly и соавт. Следует отметить, что нормативные данные существенно повышают диагностическую ценность стандартной КТ грудной

клетки у детей с комбинированными деформациями позвоночника, в т.ч. позволяя оценивать изменения легких в ходе лечения – особенно у пациентов младше 5 лет, когда полноценное функциональное тестирование невозможно, прежде всего, ввиду неспособности детей полноценно сотрудничать. Те же ограничения будут действовать и для детей, не способных к кооперации ввиду тяжелой патологии ЦНС – в т. ч. с ДЦП.

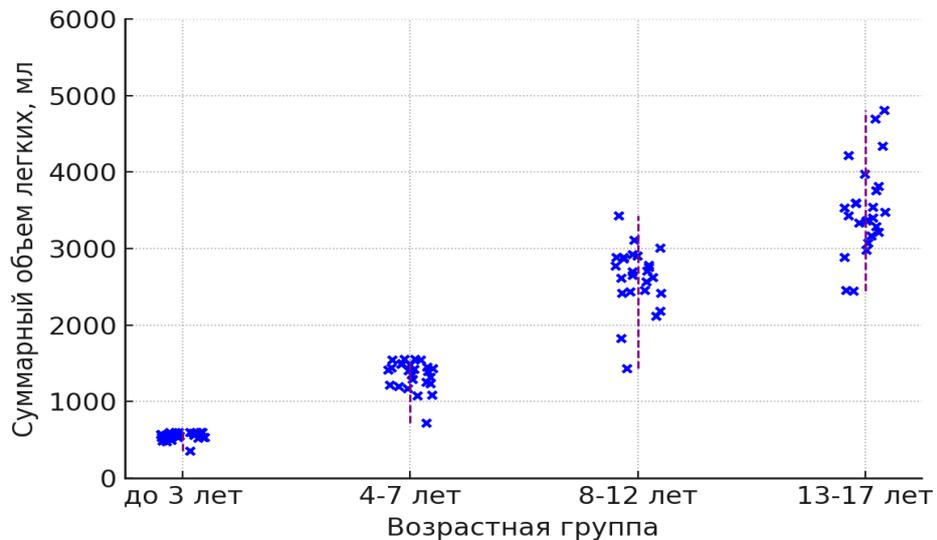


Рисунок 5 – Индивидуальные значения суммарного объема легких у детей различных возрастных групп (вертикальные пунктирные линии показывают диапазон «min–max» в каждой группе)

3.2 Индекс асимметрии легких

Из таблицы 7 видно, что суммарный коэффициент прироста объема легких за весь период детства для левого легкого несколько выше по сравнению с правым. Иными словами, хотя абсолютный объем правого легкого на протяжении всего детства больше, относительное увеличение объема левого легкого превышает увеличение правого. Это позволяет использовать отношение объемов легких как дополнительный критерий, не связанный с отношением объемов легких как дополнительным критерий, не связанный с индивидуальными антропометрическими показателями детей разных возрастных групп и с абсолютными размерами легких ребенка.

Индекс асимметрии объемов легких (Klas) рассчитывается по данным КТ-волюметрии путем деления измеренного объема правого легкого на объем левого соответственно формуле:

$$\text{Klas} = V_d / V_s,$$

где V_d – объем правого легкого (мл); V_s – объем левого легкого (мл)

Методика расчета Klas защищена патентом Российской Федерации (Патент № RU 2834957 «Способ количественной оценки синдрома торакальной недостаточности у детей» по заявке на изобретение № 2024106298 от 6.3.2024). В таблице 8 представлены усредненные значения индекса асимметрии, полученные в разных возрастных группах, отчетливо свидетельствующие о том, что уменьшение разницы между объемами легких по мере роста ребенка сопровождается снижением показателя Klas от младшего к подростковому возрасту.

Таблица 8 – Средние значения объемов легких и усредненные значения индекса асимметрии легких в разных возрастных группах

Группа	V_d , мл	V_s , мл	Klas (M±SD)
1	307 ± 48	248 ± 37	1,23 ± 0,10
2	700 ± 93	611 ± 88	1,14 ± 0,09
3	1403 ± 159	1247 ± 142	1,12 ± 0,08
4	1918 ± 202	1733 ± 188	1,10 ± 0,07

Примечание: усреднение по 25 КТ в каждой подгруппе. V_d – объем правого легкого, V_s – объем левого легкого, Klas – индекс асимметрии легких.

Снижение Klas статистически значимо ($p < 0,01$, тест Краскела–Уоллиса с

post-hoc Dunn), что подтверждает гипотезу о прогрессивной симметризации объема легких с возрастом.

3.3 Особенности объемных параметров легких детей с НМС в сравнении со здоровыми детьми

Данный раздел исследования выполнен в рамках решения задачи №3. Подгруппа возраста до 3 лет представлена 2 пациентами, подгруппа 4–7 лет 5 пациентами, 8–12 лет 6 пациентами, подгруппа старше 13 лет – 32 пациента. Перед сравнением проверено распределение количественных данных с помощью критерия Шапиро–Уилка. В большинстве случаев распределения объемов легких и индекса асимметрии существенно отличались от нормального, а численность подгрупп невелика, поэтому сравнения между группами детей с НМС и контрольной группой (здоровые сверстники без патологии) проведены непараметрическим критерием Манна–Уитни. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$. Ниже представлены результаты сравнения по каждой возрастной группе с указанием средних значений, медиан и вариабельности (стандартного отклонения или межквартильного размаха) в каждой подгруппе, а также значения p для каждого сравниваемого показателя.

Дети до 3 лет. Оценка показателей объемов легких детей до 3 лет представлена в таблице 9.

Согласно данным таблицы, тенденция к более низким по сравнению с контролем объемам правого, левого и суммарного объема легких у детей с НМС в возрасте до 3 лет не достигает статистической значимости ($p > 0,2$ по всем трем показателям). Коэффициент асимметрии K_{las} у маленьких детей с НМС в среднем значимо не отличался от такового у здоровых сверстников (медианы около 1,22–1,23; $p = 1,000$), что, однако, сопровождалось его большой вариабельностью с лимитирующими значениями, не только соответствующими как значительному увеличению левого легкого относительно правого (индекс

<1), так и его уменьшению (индекс > 1), но их значительным отклонением относительно референсных. Одной и, возможно, основной причиной отсутствия существенных различий в этой возрастной группе может являться малочисленность группы НМС – в этом возрасте были оперированы лишь 2 пациента.

Таблица 9 – Показатели объемов легких и индекса асимметрии (Klas) у детей до 3 лет

Показатель	Контроль (M±SD; Me [Q1–Q3])	НМС (M±SD; Me [Q1–Q3])	P
Объем правого легкого, мл	305,21 ± 91,66; 288,56 [241,22–384,60]	195,00 ± 169,71; 195,00 [135,00–255,00]	0,365
Объем левого легкого, мл	248,88 ± 73,15; 241,58 [200,60–305,86]	182,00 ± 45,25; 182,00 [166,00–198,00]	0,205
Суммарный объем легких, мл	554,09 ± 164,72; 530,14 [441,82–691,13]	377,00 ± 124,45; 377,00 [333,00–421,00]	0,205
Индекс асимметрии Klas	1,22 ± 0,02; 1,22 [1,20–1,24]	1,23 ± 1,24; 1,23 [0,79–1,66]	1,000

У детей дошкольного возраста (4–7 лет) при НМС отмечено значимое уменьшение объемов как каждого легкого, так и их суммарного объема по сравнению с контрольной группой (Таблица 10).

Суммарный объем легких у детей с НМС оказался почти на 40% ниже, чем у здоровых (875 и 1442 мл соответственно, $p = 0,005$). Отсутствие перекрытия интерквартильных размахов между группами указывает на систематическое отставание объема легких при НМС. Помимо меньших абсолютных объемов легких, такие дети демонстрировали и существенно более выраженную их асимметрию: коэффициент Klas у пациентов с НМС этой возрастной группы составил ~1,47 в сравнении с 1,14 у здоровых ($p = 0,010$).

Таблица 10 – Показатели объемов легких и индекса асимметрии (Klas) у детей 4–7 лет

Показатель	Контроль M±SD; Me [Q1–Q3]	НМС M±SD; Me [Q1–Q3]	P*
Объем правого легкого, мл	768,13 ± 271,07; 789,04 [593,98–957,01]	501,34 ± 187,08; 601,11 [358,99–636,36]	0,031
Объем левого легкого, мл	673,85 ± 241,94; 689,94 [521,03–846,03]	374,46 ± 128,11; 411,05 [299,95–421,80]	0,005
Суммарный объем легких, мл	1441,98 ± 512,87; 1482,10 [1111,87–1810,42]	875,80 ± 220,88; 940,00 [815,54–1034,06]	0,005
Индекс асимметрии Klas	1,14 ± 0,02; 1,14 [1,13–1,15]	1,47 ± 0,63; 1,51 [1,43–1,53]	0,010

*соответственно критерию Манна–Уитни

В группе детей 8–12 лет (младший школьный возраст) наблюдалась наиболее существенная разница в объемах легких больных НМС и здоровых детей (Таблица 11).

Таблица 11 – Показатели объемов легких и индекса асимметрии (Klas) у детей 8–12 лет

Показатель	Контроль (M±SD; Me [Q1–Q3])	НМС (M±SD; Me [Q1–Q3])	P
Объем правого легкого, мл	1380,44 ± 493,88; 1430,14 [985,20–1667,11]	682,40 ± 165,35; 666,35 [564,02–818,18]	<0,001
Объем левого легкого, мл	1225,73 ± 437,33; 1250,36 [861,15–1537,89]	426,78 ± 183,54; 418,48 [269,57–542,67]	<0,001
Суммарный объем легких, мл	2606,17 ± 930,78; 2680,49 [1846,35–3205,00]	1109,18 ± 275,56; 1108,27 [949,97–1232,66]	<0,001
Индекс асимметрии Klas	1,13 ± 0,02; 1,13 [1,11–1,14]	1,89 ± 0,96; 1,53 [1,15–2,45]	0,017

Различия объемов легких в этой возрастной группе оказались еще более значимыми: у пациентов с НМС средний объем правого легкого оказался вдвое, а левого – почти втрое меньше средних значений группы контроля ($p < 0,001$). Соответственно, суммарный объем легких у здоровых детей был в 2,5 раза больше, чем у детей с НМС (2,61 л против 1,11 л, $p < 0,001$). Характерно, что ни у одного ребенка с НМС в этой группе суммарный объем легких не достигал минимальных значений объема в контрольной группе.

Индекс Klas у пациентов 8–12 лет с НМС был существенно выше по сравнению с нормой ($Me = 1,53$ и $1,13$ соответственно) с достаточно большим межквартильным размахом (1,15–2,45), т. е. объем правого легкого остается доминирующим в значительно большей степени, чем в норме.

У подростков (13–17 лет) объемы легких в группе НМС также были значительно ниже, чем у здоровых сверстников (Таблица 12).

Таблица 12 – Показатели объемов легких и индекса асимметрии (Klas) у детей 13–17 лет

Показатель	Контроль M±SD; Me [Q1–Q3]	НМС M±SD; Me [Q1–Q3]	p
Объем правого легкого, мл	1991,62 ± 690,91; 1865,28 [1739,55–2224,40]	902,96 ± 242,73; 865,73 [762,57–1127,89]	<0,001
Объем левого легкого, мл	1767,97 ± 608,92; 1684,44 [1559,23–1988,67]	715,19 ± 212,66; 745,48 [627,82–849,11]	<0,001
Суммарный объем легких, мл	3759,59 ± 1299,68; 3537,32 [3299,02–4213,06]	1618,16 ± 272,15; 1631,68 [1492,21–1726,72]	<0,001
Индекс асимметрии Klas	1,13 ± 0,01; 1,13 [1,12–1,14]	1,43 ± 0,67; 1,34 [0,90–1,70]	0,070

По всем оцененным объемным показателям и коэффициенту асимметрии различия статистически значимы: объем каждого легкого и суммарный объем легких у больных НМС более, чем вдвое меньше в сравнении со здоровыми. Таким образом, к подростковому возрасту у больных НМС наблюдается

выраженный дефицит объема легочной ткани относительно здоровых сверстников.

При этом различия по индексу *Klas* носили более умеренный характер, чем у детей предыдущего возрастного диапазона, статистически значимого различия между группами НМС и здоровыми детьми не выявлено ($p = 0,070$; см. табл. 12). Кроме того, у пациентов с НМС наблюдалась большая вариабельность показателя (от 0,9 до 1,7). Иными словами, в подростковом возрасте, несмотря на значительно меньшие абсолютные объемы легких, соотношение объемов правого и левого легкого у детей с НМС незначительно отличалось от здоровой группы.

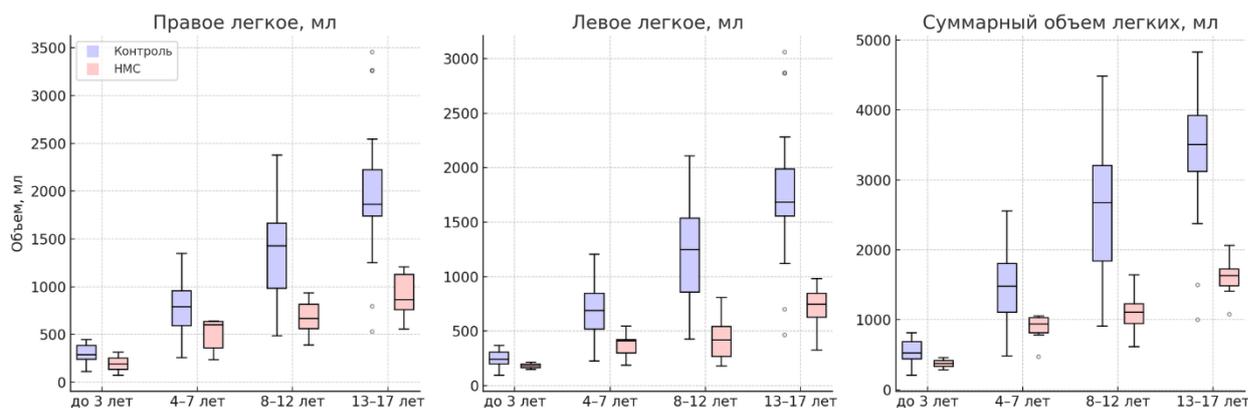


Рисунок 6 – Сравнение объемов правого и левого легкого у детей с НМС и здоровых сверстников разных возрастных групп.

Рисунок 6 иллюстрирует во всех возрастных подгруппах у пациентов с НМС по сравнению с контрольной группой как снижение объемов легких, так и значительно меньший прирост объема между подгруппами. Разница в приросте особенно заметна в 8–12 и 13–17 лет, тогда как у самых маленьких детей разброс значений велик и группы частично пересекаются по диапазонам.

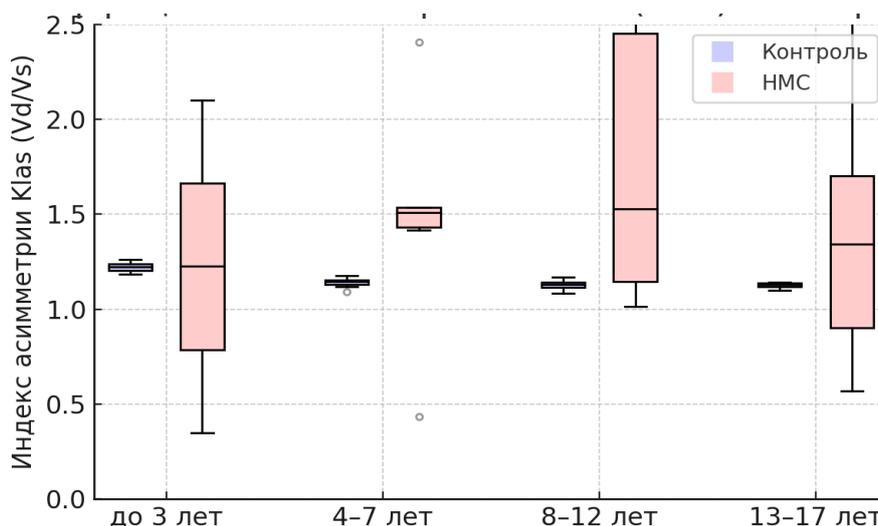


Рисунок 7 – Сравнение коэффициента асимметрии легких у детей с НМС и здоровых сверстников в разрезе возрастных групп.

Рисунок 7 иллюстрирует различия коэффициента асимметрии легких Klas между возрастными подгруппами детей с НМС, а также в сравнении с референсными данными. У здоровых детей показатель Klas с возрастом снижается в небольшом диапазоне (от 1,2 в группе до 3 лет до 1,13 у подростков), отражая постепенное выравнивание объемов правого и левого легкого с ростом. У пациентов с НМС, во-первых, наблюдается большая вариабельность индекса асимметрии. Начиная с 4 лет показатель Klas превышает контроль, что указывает на более выраженную асимметрию объемов легких у этих пациентов, при этом статистически значимые отличия Klas обнаружены в промежуточных возрастных группах 4–7 и 8–12 лет, – т.е. у наиболее активно растущих детей.

Заключение по разделу

Исследование демонстрирует принципиальную возможность КТ-воллюметрии для прямой количественной оценки объемов легких у детей. Нормативные параметры правого и левого легкого, а также их суммарный

объем ранжированы для четырех ключевых возрастных периодов детства и могут использоваться как референсные при анализе дополнительных характеристик патологических состояний легких или грудной клетки. При планировании и оценке эффективности хирургических вмешательств, влияющих на их объем как прямым путем (торакопластики), так и непрямым (коррекция деформации грудной клетки) они позволяют оценивать исходный анатомический резерв легочной ткани и его динамику после лечения.

Поскольку в литературе крайне мало сведений о нормальных анатомических характеристиках легких в детстве, любые новые результаты представляют большую ценность. Определяемый по рентгенограмме и отражающий асимметрию гемитораксов при TIS индекс асимметрии SAL (space available for lung) [14] лишь косвенно свидетельствует об абсолютных объемах легких в патологических условиях. Естественно предположить, что у пациентов с патологией грудной клетки соотношение объемов легких (индекс K_{las}) может отличаться от нормального. Оценка данного предположения в отношении детей с нейромышечными деформациями позвоночника явилась предметом дальнейшего изучения в рамках диссертации.

ГЛАВА 4. ОСОБЕННОСТИ ОБЪЕМОВ И ВОЗДУШНОСТИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ С НЕЙРОМЫШЕЧНЫМ СКОЛИОЗОМ НА ЭТАПАХ ЕГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

4.1 Характеристика исследуемой группы пациентов

Первичным этапом анализа являлось описательное статистическое представление данных. Для количественных переменных проверялось соответствие распределения нормальному закону с помощью теста Шапиро-Уилка. Поскольку большинство хирургических показателей (длительность операции, кровопотеря) не подчинялись нормальному распределению, данные описаны в формате медианы (Me) и интерквартильного размаха (Q1-Q3). ИМТ, напротив, распределялся нормально, поэтому для его описания использованы среднее арифметическое (M) и стандартное отклонение (SD).

Для сравнения среднего значения ИМТ в исследуемой выборке с нормативным показателем (18.5–24.9 кг/м² для взрослых) использован одновыборочный t-критерий. Ввиду детского и подросткового возраста пациентов, дополнительно проведено сравнение с нормами CDC по процентилям индекса массы тела к возрасту (BMI-for-age), где нормальным считается диапазон от 5-го до 85-го перцентиля.

Для оценки взаимосвязей между количественными показателями применялся непараметрический корреляционный анализ с вычислением коэффициента ранговой корреляции Спирмена (rs). Сила корреляции интерпретировалась следующим образом: $|rs| < 0.3$ – слабая; $0.3 \leq |rs| < 0.7$ – умеренная; $|rs| \geq 0.7$ – сильная.

В структуре выборки преобладали дети с детским церебральным параличом (ДЦП) – 33 из 45 (73,4%), в том числе 13 составили подростки 14–17 лет. Реже встречались врожденные пороки развития центральной нервной системы (последствия spina bifida, синингомиелия и др.) и генетические синдромы (мутация гена CDKL5, синдром «кошачьего крика»),

нейрофиброматоз 1-го типа, синдром Корнелии де Ланге). В одном случае сколиоз был следствием перенесенного за 10 лет до операции спинального инсульта (миелопатия) (таб. 13).

Таблица 13 – Распределение пациентов по этиологическому фактору, приводящие к развитию нейромышечного сколиоза

Этиология	Абс.	%	95% ДИ
Врожденные пороки развития центральной нервной системы	7	22,1	3,05 – 26,8
Генетический синдром	4	8,9	3,5 – 19,0
Детский церебральный паралич	33	73,3	57,8 – 85,1
Постишемическая миелопатия	1	3,1	0,1 – 16,2

Средний индекс массы тела в исследуемой выборке составил 15.5 ± 2.2 кг/м² ($M \pm SD$). Распределение пациентов по категориям ИМТ на основании классификации ВОЗ и возрастных норм CDC представлено в таблице 14.

Таблица 14 – Распределение пациентов по категориям индекса массы тела

Классификация	Категория ИМТ	Критерий (кг/м ² или процентиль)	Доля пациентов	Интерпретация для выборки
ВОЗ (взрослые нормы)	Выраженный дефицит	< 16.0	31%	Преобладание пациентов со сниженной массой тела
	Недостаточная масса	16.0 – 18.49	38%	
	Норма	18.5 – 24.9	31%	
	Избыточная масса / ожирение	≥ 25.0	0%	

Продолжение таблицы 14

CDC (BMI- for-age)	Недостаточная масса	< 5-го процентиля	50%	Половина выборки имеет дефицит массы по возрастным нормам
	Норма	5-й – 85-й процентиль	50%	
	Избыточная масса	≥ 85-го процентиля	0%	

Сравнение среднего ИМТ выборки (15.5 кг/м²) с нижней границей нормы (18.5 кг/м²) выявило статистически значимое различие ($p < 0.001$). Данный результат подтверждает, что нутритивный статус пациентов с НМС достоверно ниже общепопуляционных стандартов.

Для выявления взаимосвязей между нутритивным статусом и интраоперационными характеристиками был проведен корреляционный анализ (табл. 15).

Таблица 15 – Корреляционный анализ ИМТ с параметрами деформации и хирургического вмешательства (коэффициент Спирмена, r_s)

Параметр	Коэффициент корреляции (r_s) с ИМТ	p- value	Статистическая и клиническая интерпретация
Угол сколиоза до операции	-0.17	0.397	Слабая, статистически незначимая обратная связь.
Объем интраоперационной кровопотери	-0.52	0.011	Умеренная отрицательная корреляция.
Длительность операции	-0.09	0.681	Корреляция отсутствует.

Продолжение таблицы 15

Процент коррекции деформации	+0.22	0.271	Слабая, статистически незначимая положительная связь.
------------------------------	-------	-------	---

Ключевым результатом является выявление умеренной отрицательной корреляции между ИМТ и объемом интраоперационной кровопотери ($r_s = -0.52$, $p=0.011$). Это свидетельствует о том, что пациенты с более низким ИМТ (дефицитом массы тела) имеют статистически значимый риск большей кровопотери во время хирургической коррекции. Этот феномен может быть объяснен комплексом причин, включая общую гипотрофию тканей, возможные нарушения микроциркуляции и, что особенно важно, сопутствующую остеопению/остеопороз, часто встречающиеся у данной категории пациентов. Сниженная минеральная плотность костной ткани затрудняет стабильную фиксацию винтов, повышает риск повреждения кости во время операции, что закономерно ведет к увеличению кровоточивости. Отсутствие значимой корреляции ИМТ со степенью деформации до операции ($p=0.397$) предполагает, что тяжесть сколиоза в большей степени определяется первичным неврологическим или мышечным дефицитом, длительностью заболевания и возрастом пациента, нежели текущим нутритивным статусом. Основные выводы по разделу:

1. У пациентов с нейромышечным сколиозом выявляется статистически значимый дефицит массы тела по сравнению с возрастными нормами ($p < 0.001$).

2. Индекс массы тела является значимым фактором, влияющим на хирургический этап лечения. Установлена умеренная отрицательная корреляция между ИМТ и объемом интраоперационной кровопотери ($r_s = -0.52$, $p=0.011$), что свидетельствует о повышенном хирургическом риске у пациентов со сниженным питанием.

Взаимосвязи ИМТ с величиной деформации в ходе исследования выявлено не было, в дальнейших исследованиях эффективности хирургической коррекции данный показатель не учитывался.

4.2 Возможности оценки ФВД у детей с нейромышечным сколиозом

Выраженные рестриктивные нарушения вентиляции у больных нейромышечным сколиозом (НМС) обусловлены сочетанным воздействием деформации грудной клетки и слабости дыхательной мускулатуры. В рамках исследования проведен комплексный анализ данных спирометрии и импульсной осциллометрии (ИОС) у детей с НМС. Особо следует отметить, что из 45 пациентов с НМС лишь у 12 (26,7% общей выборки) удалось получить полные данные функционального обследования, что отражает объективные трудности проведения исследований у данной категории пациентов.

Статистический анализ включал развернутую оценку спирометрических и осциллометрических параметров. Для спирометрии анализировались: жизненная емкость легких (ЖЕЛ), форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ), объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1) и их относительные значения от должных величин, а также пиковая скорость кашля (ПСК).

В рамках импульсной осциллометрии оценен полный спектр параметров:

– резистивные компоненты: R_5 (общее сопротивление дыхательных путей), R_{20} (сопротивление центральных дыхательных путей), Z_5 (импеданс дыхательной системы);

– эластические компоненты: X_5 (реактанс на 5 Гц), отражающий эластические свойства легочной ткани;

– интегральные показатели: резонансная частота (F_{res}) и разность сопротивлений ($R_5 - R_{20}$).

Учитывая пилотный характер анализа и малый объем выборки, корреляционный анализ между углом сколиотической деформации (K_{obb}) и

параметрами ФВД проводился с расчетом коэффициента ранговой корреляции Спирмена (ρ). Для контроля ложноположительных находок при множественных сравнениях применялась поправка на частоту ложных обнаружений (False Discovery Rate, FDR) по методу Бенджамини-Хохберга.

В анализ включены 12 детей с нейромышечным сколиозом, у которых удалось получить воспроизводимые данные спирометрии и/или импульсной осциллометрии. Возраст пациентов варьировал от 9 до 17 лет (Me 14,5 [11,0–16,0]), что соответствует подростковому периоду с продолжающимся ростом и формированием грудной клетки. Антропометрические характеристики характеризовались выраженной вариабельностью, отражающей гетерогенность основной патологии и различную степень нутритивных нарушений (табл. 16).

Таблица 16 – Характеристика выборки пациентов с нейромышечным сколиозом, включенных в анализ ФВД

Параметр	Me [Q ₁ –Q ₃]	min	max
Возраст, лет	14,5 [11,0–16,0]	9	17
Рост, см	146 [131–158]	120	163
Масса тела, кг	35,0 [28,0–39,0]	19,0	52,5
ИМТ, кг/м ²	16,0 [14,0–17,0]	13,0	24,0
Угол Кобба, °	79,5 [67,0–102,0]	43,0	140,0

Таблица 17 – Основные показатели спирометрии (а) и импульсной осциллометрии (б), оцененные у пациентов с НМС

Параметр	Me [Q ₁ –Q ₃]	min	max
ЖЕЛ, л	1,09 [0,64–1,60]	0,62	2,74
ЖЕЛ, % должн.	40,4 [29,7–67,2]	26,2	99,5

Продолжение таблицы 17

Параметр	Me [Q ₁ –Q ₃]	min	max
ФЖЕЛ, л	0,98 [0,63–1,60]	0,62	2,74
ФЖЕЛ, % должн.	42,5 [30,0–69,4]	28,4	99,5
ОФВ1, л	0,87 [0,54–1,50]	0,53	2,07
ОФВ1, % должн.	75,9 [33,1–93,6]	28,9	110,9
ОФВ1/ЖЕЛ, %	84,1 [76,3–93,6]	70,1	137,0
ПСК, л/с	2,49 [1,56–4,30]	1,44	5,39
ПСК, % должн.	71,4 [41,0–84,5]	37,2	111,0

А

Параметр	Me [Q ₁ –Q ₃]	min	max
Z5, кПа/л/с	0,60 [0,47–0,82]	0,32	0,92
Z5, % должн.	116,9 [78,9–232,1]	62,3	232,1
R5, кПа/л/с	0,56 [0,49–0,69]	0,41	0,86
R5, % должн.	110,7 [77,1–205,0]	57,5	205,0
R20, кПа/л/с	0,45 [0,36–0,48]	0,27	0,64
R20, % должн.	91,6 [63,6–144,7]	59,1	144,7
R5–R20 кПа/(л·с)	0,11 [0,06–0,19]	0,01	0,48
X5, кПа/л/с	–0,28 [–0,44; –0,22]	–0,44	–0,15
Fres Гц	22,4 [16,6–33,8]	14,5	33,8
Fres % должн.	147,8 [133,5–345,0]	87,3	345,0
АХ кПа/л	2,17 [0,80–4,22]	0,68	4,22

Б

По данным спирометрии у всех обследованных выявлены признаки рестриктивного варианта вентиляционных нарушений. Медианные значения жизненной емкости легких и форсированной жизненной емкости легких составили 40,4% [29,7–67,2] и 42,5% [30,0–69,4] от должных значений соответственно (табл. 17). У половины пациентов ЖЕЛ была снижена менее чем до 40% от должного, что соответствует резким функциональным нарушениям. Индекс ОФВ₁/ФЖЕЛ при этом оставался сохранным (Ме 84,1% [76,3–93,6]), что подтверждает преимущественно рестриктивный характер нарушений без доминирующего обструктивного компонента.

Импульсная осциллометрия выявила выраженные изменения механики дыхания (табл. 17). У большинства пациентов отмечалось повышение импеданса дыхательной системы и сопротивления дыхательных путей на частоте 5 Гц: медианные значения Z5 и R5 превышали должные величины и составляли 116,9% [78,9–232,1] и 110,7% [77,1–205,0] соответственно. Показатель R20 был менее изменен и в среднем находился вблизи должных значений, что отражает относительное преобладание периферического компонента сопротивления.

Эластические свойства дыхательной системы также были значительно нарушены. Реактанс X5 имел выраженные отрицательные значения (Ме –0,28 кПа/(л·с) [–0,44; –0,22]), а площадь реактанса AX была увеличена (Ме 2,17 кПа/л [0,80–4,22]). Резонансная частота F_{res} была смещена в сторону высоких значений (Ме 22,4 Гц [16,6–33,8]), при этом в 83,3% случаев превышала 130% от должного уровня. Указанные изменения свидетельствуют о снижении податливости дыхательной системы и увеличении ее жесткости, типичных для пациентов с выраженной деформацией грудной клетки и нейромышечной слабостью.

Широкие пределы варьирования величины деформации (от 43° до 140°) позволяют изучить зависимость функции дыхания от выраженности сколиоза. Результаты корреляционной оценки связи между величиной сколиотической

деформации позвоночника и параметрами функции внешнего дыхания, оцененными по спирометрии и импульсной осциллометрии, представлены в таблице 18.

Таблица 18 – Взаимосвязь между углом деформации позвоночника и параметрами ФВД у пациентов с НМС

Параметр	ρ Спирмена	95% ДИ для ρ	p-value	p(FDR)
Спирометрия				
ЖЕЛ, % должн.	-0,762	[-0,93; -0,35]	0,004	0,032
ФЖЕЛ, % должн.	-0,748	[-0,92; -0,32]	0,005	0,032
ОФВ1, % должн.	-0,706	[-0,91; -0,25]	0,010	0,040
ОФВ1/ЖЕЛ, %	0,182	[-0,45; 0,70]	0,575	0,575
Импульсная осциллометрия				
X5, кПа/л/с	-0,692	[-0,90; -0,23]	0,013	0,043
X5, % должн.	-0,734	[-0,92; -0,30]	0,007	0,032
Z5, кПа/л/с	0,587	[0,04; 0,87]	0,045	0,108
R5, кПа/л/с	0,608	[0,07; 0,88]	0,036	0,108
Fres, Гц	0,654	[0,13; 0,89]	0,021	0,084

Выявленные корреляционные взаимосвязи демонстрируют комплексный характер нарушений механики дыхания при НМС:

1. Рестриктивный компонент нарушений характеризуется умеренными и сильными обратными корреляциями между углом Кобба и объемными показателями спирометрии (ЖЕЛ, ФЖЕЛ), сохраняющими статистическую значимость после коррекции FDR.

2. Нарушения эластических свойств легочной ткани демонстрируют сходную закономерность – значимые обратные корреляции с реактансом (X5).

3. Резистивные показатели (Z5, R5) показали прямую корреляцию с

углом деформации, однако не сохранили статистической значимости после коррекции на множественные сравнения, что требует осторожности в их интерпретации.

4. Широкие доверительные интервалы для всех коэффициентов корреляции отражают ограничения, связанные с малым объемом выборки, и указывают на неопределенность точечных оценок.

Анализ структуры респираторных нарушений показал, что у 83,3% пациентов имелись признаки выраженного или умеренного рестриктивного дефекта по данным спирометрии (табл. 19).

Таблица 19 – Степень выраженности функциональных нарушений по данным спирометрии и ИОС (n = 12)

Степень нарушений	Критерии	n (%)
Умеренное снижение ФЖЕЛ	$-2,0 \geq Z > -2,5$	4 (33,3%)
Значительное снижение ФЖЕЛ	$-2,5 \geq Z > -4,0$	6 (50,0%)
Резкое снижение ФЖЕЛ	$Z \leq -4,0$	2 (16,7%)
Повышение частотной зависимости	$R5-R20 \geq 0,10$ кПа/(л·с) у подростков; $\geq 0,13$ кПа/(л·с) у детей младшего возраста	7 (58,3%)
Нарушение эластичности	$X5 < -0,16$ кПа/(л·с) у подростков; $< -0,18$ кПа/(л·с) у детей младшего возраста	9 (75,0%)
Повышение Fres	Fres > 15 Гц у подростков; > 25 Гц у детей младшего возраста	10 (83,3%)

Нарушения эластических свойств дыхательной системы по данным ИОС ($X5$ ниже $-0,16$ кПа/(л·с)) и повышение резонансной частоты Fres выявлены у 91,7% обследованных, что указывает на системный характер изменений механики дыхания при нейромышечном сколиозе. Признаки периферического

увеличения сопротивления дыхательных путей ($R5-R20 > 0,09$ кПа/(л·с)) зарегистрированы у 66,7% пациентов.

Таким образом, у детей с нейромышечным сколиозом нарушения функции внешнего дыхания носят сочетанный характер с преобладанием рестриктивного компонента и выраженным вовлечением эластических свойств дыхательной системы.

Методологические ограничения раздела:

малый объем выборки ($n = 12$) определяет предварительный характер полученных результатов

широкие доверительные интервалы свидетельствуют о недостаточной точности оценок силы корреляций

отсутствие данных ФВД у большинства пациентов с НМС ограничивает применение полученных результатов на всю исследуемую когорту.

Полученные результаты позволяют пересмотреть традиционные представления о диагностических возможностях импульсной осциллометрии при нейромышечном сколиозе. В отличие от упрощенного подхода, ограничивающегося оценкой резистивных параметров, комплексный анализ осциллометрических показателей выявил высокую диагностическую ценность оценки эластических свойств легочной ткани.

Выявленная сильная обратная корреляция между углом Кобба и реактансом ($X5$) соответствует современным представлениям о патофизиологии рестриктивных нарушений при деформациях грудной клетки. Снижение реактанса отражает уменьшение эластической отдачи легочной ткани, обусловленное как механическим сдавлением паренхимы, так и нарушением вентиляционно-перфузионных соотношений. Однако, выявленные корреляционные взаимосвязи следует рассматривать как генерирующие гипотезу, требующую подтверждения на более репрезентативных выборках.

В условиях ограниченной общей выборки и объективных трудностей проведения повторных исследований у пациентов с НМС, было принято

решение сконцентрироваться на наиболее репрезентативной подгруппе. Основным критерием отбора в подгруппу хирургического лечения стала величина угла Кобба, превышающая 80° . В подгруппу динамического наблюдения вошли 8 пациентов, у которых удалось выполнить повторное функциональное обследование после хирургического этапа лечения. Несмотря на выраженную ортопедическую коррекцию деформации позвоночника, показатели функции внешнего дыхания в послеоперационном периоде изменялись разнонаправленно.

Результаты динамической оценки ортопедических особенностей сколиоза у детей с деформацией позвоночника, превышающей 80° , и анализа дыхательных функций, представлены в Таблицах 20 и 21.

Таблица 20 –Динамика угла деформации у пациентов с НМС, превышающим 80° (Me[Q1-Q3])

Параметр	До операции	После операции	p-value
Угол Кобба, °	103 [81,5-125,0]	28,0 [18,0-40,0]	<0,001

Разнонаправленная динамика осциллометрических показателей требует особого внимания. Отсутствие единой тенденции в изменениях резистивных (Z5, R5, R20) и эластических (X5) параметров может отражать сложную перестройку механики дыхания после устранения деформации. Частичное сохранение повышенных значений резистивных показателей может быть связано с остаточными изменениями архитектоники бронхиального дерева и легочной паренхимы.

Таблица 21 – Основные показатели спирометрии (А) и импульсной осциллометрии (Б) у пациентов с деформацией позвоночника более 80° на этапах хирургического лечения

Параметр	До операции Me [Q ₁ –Q ₃]	После операции Me [Q ₁ –Q ₃]	p-value
ЖЕЛ, % должн.	40,4 [35,0–67,9]	42,8 [38,1–78,4]	0,50
ФЖЕЛ, % должн.	42,5 [34,4–66,4]	43,8 [37,3–78,9]	0,50
ОФВ ₁ , % должн.	53,7 [39,5–63,4]	50,1 [36,1–69,3]	0,75
ОФВ/ФЖЕЛ, %	83,7 [70,1–91,2]	92,9 [78,3–97,7]	0,50

А

Параметр	До операции Me [Q ₁ –Q ₃]	После операции Me [Q ₁ –Q ₃]	p- value
Z5, % должн.	138,9 [105,8–151,2]	135,2 [108,8–151,8]	1,00
R5, % должн.	133,8 [97,0–152,0]	131,2 [105,9–150,9]	0,75
R20, % должн.	132,3 [108,7–142,7]	125,4 [107,3–143,3]	1,00
X5, кПа/(л·с)	–0,22 [–0,31; –0,18]	–0,20 [–0,28; –0,14]	0,50
Fres, % должн.	156 [142–302]	148 [134–185]	0,75
АХ, кПа/л	2,17 [1,22–4,22]	1,39 [0,80–2,86]	0,50

Б

Несмотря на отсутствие статистической значимости, отмечаются клинически значимые тенденции: так, у пациента с наибольшей исходной деформацией (140° по Cobb) зафиксированы прирост ЖЕЛ (+10,5%, с 67,9% до 78,4%), ОФВ₁ (+20,6%, с 67,9% до 88,6%) и улучшение эластических свойств (dX5 +60%).

По данным спирометрии отмечалась тенденция к увеличению объемных показателей: медиана ФЖЕЛ увеличилась с 42,5% [34,4–66,4] до 43,8% [37,3–

78,9] от должного, а ЖЕЛ – с 40,4% [35,0–67,9] до 42,8% [38,1–78,4] (табл. 20). Однако указанные изменения не достигли статистической значимости ($p = 0,50$ для обоих показателей). Индекс ОФВ₁/ФЖЕЛ в послеоперационном периоде имел тенденцию к увеличению, что может отражать относительное улучшение вентиляционного паттерна, однако различия также не были статистически значимыми. По данным импульсной осциллометрии послеоперационная динамика была неоднородной (табл. 21). Медианные значения резистивных параметров (Z5, R5, R20) существенно не изменились. В то же время отмечалась тенденция к снижению площади реактанса AX и резонансной частоты F_{res}, что может свидетельствовать о частичном уменьшении жесткости дыхательной системы после коррекции деформации грудной клетки. Абсолютные значения реактанса X5 изменялись незначительно, что указывает на сохранение влияния нейромышечной слабости и остаточных изменений грудной клетки на механические свойства дыхательной системы. Несмотря на отсутствие статистически значимой динамики ФВД, выявлены сильные корреляции между некоторыми показателями КТ-волюметрии и функциональными тестами (Таблица 22).

Таблица 22 – Корреляция показателей спирометрии, импульсной осциллометрии и данных объемно-пневматизационных характеристик по КТ у пациентов с деформацией позвоночника более 80°

Параметры		Коэффициент Спирмена ρ	p-value
ЖЕЛ (% должн.)	Суммарный объем	+0,82	0,007
	Доля нормовентиляции	+0,86	0,003
ФЖЕЛ (% должн.)	Суммарный объем	+0,71	0,025
	Доля гиповентиляции	-0,73	0,021

Продолжение таблицы 22

X5 (% должн.)	Доля нормовентиляции	+0,74	0,019
	Доля гиповентиляции	+0,81	0,009
Fres	Объем легких	-0,76	0,016

Полученные результаты демонстрируют сложную взаимосвязь между анатомическими изменениями и функциональными показателями у пациентов с НМС. Расхождение между ними после операции может быть связано с медленной адаптацией дыхательной мускулатуры к новым условиям и необходимостью более длительной функциональной перестройки, когда первоначально улучшаются анатомические показатели, а функциональные носят отсроченный характер.

Выводы по разделу

1. Традиционные методы функциональной диагностики функции легких – спирометрия и импульсная осциллометрия, – обладают ограниченной воспроизводимостью: лишь у 26,7% больных с НМС их применение позволило получить показатели, достаточные для анализа.

2. У детей с нейромышечным сколиозом выявлены статистически значимые прямые корреляционные связи между величиной деформации позвоночника и ухудшением функции внешнего дыхания.

3. Нарушения механики дыхания при НМС носят сочетанный характер с преобладанием рестриктивного компонента, что подтверждает сильная обратная корреляционная связь объемных показателей спирометрии (ЖЕЛ, ФЖЕЛ) и реактанса (X5) с углом Кобба.

4. Несмотря на тенденцию к клиническому улучшению, коррекция нейромышечной деформации позвоночника не сопровождается значимым улучшением показателей спирометрии и импульсной осциллометрии в

среднесрочной (6–8 месяцев после операции) перспективе.

Таким образом, психо-когнитивные особенности и некооперируемость пациентов резко ограничивает возможности рассматриваемых методов для объективной оценки состояния легких на этапах хирургического лечения нейромышечного сколиоза. Это диктует необходимость поиска альтернативной оценки респираторного статуса у данной категории пациентов, в т. ч. использование методов количественной оценки объемов и пневматизации легочной паренхимы. Логично предположить, что оцененные с применением КТ-волнометрии показатели легких пациентов с НМС должны существенно отличаться от значений, оцененных в рамках решения задачи 1 (см. главу 3).

4.3 Особенности объемов и пневматизации легких у детей на фоне хирургической коррекции нейромышечной деформации позвоночника

4.3.1 Эффективность коррекции деформации позвоночника в зависимости от варианта его инструментальной фиксации

При анализе результатов хирургического лечения 45 пациентов с нейромышечным сколиозом были разделены на две группы в зависимости от методики инструментальной фиксации позвоночника:

- Группа LF (Long Fixation) – длинная полисегментарная фиксация, n=23
- Группа TGR (Traditional Growing Rods) – растущие стержни, n=22, в т. ч. все варианты растущих конструкций – 1TGR и 2TGR, включая одностороннее применение 2 стержней.

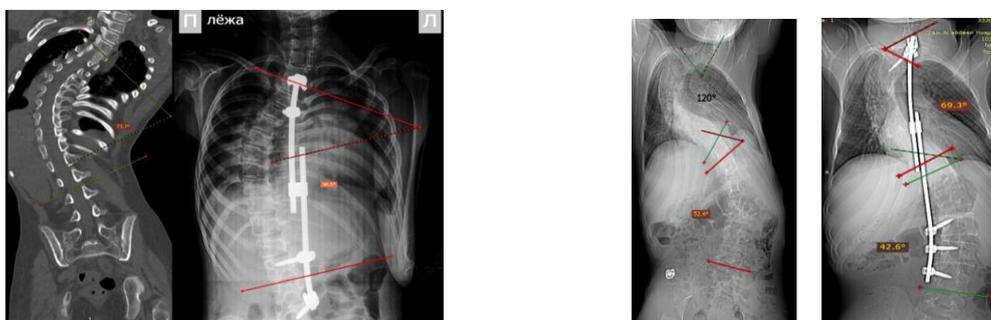
Примеры хирургической коррекции с применением различного инструментария приведены на рисунках 8, 9, 10.



А

Б

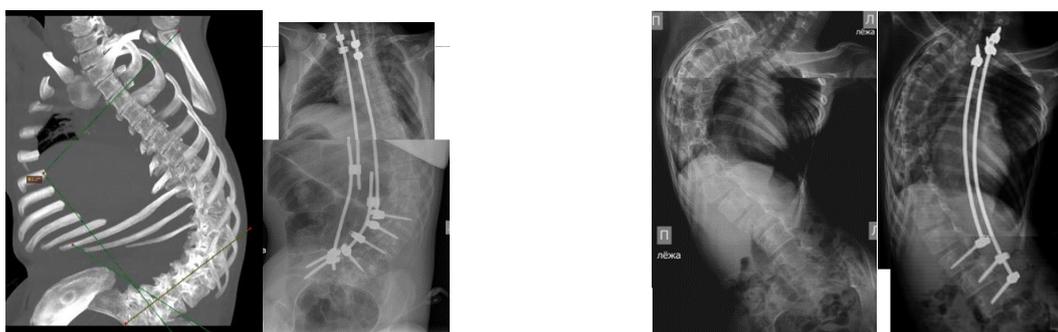
Рисунок 8 – полисегментарная фиксация. А – сколиоз грудного отдела у ребенка 14 лет с ДЦП, коррекция с 52° до 25° . Б – груднопоясничный сколиоз у ребенка 15 лет с ДЦП, коррекция с 59° до 10° .



А

Б

Рисунок 9 – установка TGR. А – ребенок 11 лет, синдром Корнелии де Ланге, коррекция деформации с 74° до 38° . Б – ребенок 17 лет, ДЦП, коррекция деформации с 120° до 69° .



А

Б

Рисунок 10 – 2 one-side TGR. А – груднопоясничный сколиоз у ребенка 14 лет с ДЦП, коррекция деформации с 94° до 46° . Б – ребенок 14 лет, последствия спонтанной гематомии на уровне шейного утолщения спинного мозга, коррекция деформации с 94° до 68° .

Перед выполнением статистических сравнений проведены проверки распределения количественных переменных (тест Шапиро–Уилка), которые продемонстрировали отклонение от нормальности для большинства показателей. В связи с этим для межгрупповых сравнений использовался непараметрический критерий Манна–Уитни, а внутри групп — парный критерий Уилкоксона. Статистическая значимость устанавливалась при $p < 0,05$. Сравнительный анализ подтвердил, что группы пациентов, подвергшихся различным вмешательствам, являются репрезентативными и сопоставимыми по ключевым базовым характеристикам, за исключением возраста, что само по себе является не случайным расхождением, а прямым следствием хирургической концепции (Таблица 23).

Таблица 23 – Сравнительная характеристика групп TGR и LF

Параметр	Группа TGR	Группа LF	p
Возраст, лет	11,1 ± 4,9 12,0 [7,0-15,0]	13,5 ± 2,9 14,0 [12,0-15,0]	0,028*
Угол Cobb до, °	80,0 [58,0-92,0]	75,5 [56,0-91,0]	0,514
Угол Cobb после, °	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
ИМТ, кг/м ²	15,6 [13,8-16,5]	16,2 [14,5-17,3]	0,186

* – статистически значимые различия ($p < 0,05$)*

Статистически значимое различие в возрасте ($p=0,028$) объективно отражает клиническую логику выбора метода: растущие конструкции по исходной технологии предназначаются для пациентов с сохраненным ростовым потенциалом. Тем не менее, 12 детей, оперированных по методике TGR, были

старше 10 лет. В группа LF преобладали подростки (74% пациентов старше 12 лет). Важно, на наш взгляд, то, что несмотря на разницу в возрасте, исходная тяжесть сколиотической деформации в группах не имела значимых различий ($p=0,514$) ни до, ни после операции. Для корректной оценки различий в пропорциях между категориями была проведена проверка с использованием точного критерия Фишера (двусторонний), которая не выявила статистически значимых различий в структуре ($p = 0,702$). Анализом распределения пациентов по категориям тяжести (Таблица 24) показал присутствие в обеих группах пациентов с крайне тяжелыми деформациями (свыше 120°).

Таблица 24 – Распределение пациентов по тяжести деформации до операции

Степень деформации	Угол Cobb	Группа TGR	Группа LF
Умеренная	40-60°	6 (27,3%)	5 (21,7%)
Выраженная	60-90°	8 (36,4%)	8 (34,8%)
Тяжелая, в т. ч.	90-120°	8 (36,3%)	10 (43,5%)
крайне тяжелая	> 120°	2 (9,1%)	2 (8,7%)

Результаты хирургической коррекции, представленные в таблице 25, демонстрируют высокую эффективность обоих методов. Внутри каждой группы достигнуто статистически значимое ($p < 0,001$) уменьшение угла Кобба. При этом непосредственное сравнение остаточной деформации и степени коррекции деформации между группами не выявило статистически значимых различий ($p=0,301$ и $p=0,445$ соответственно). Это позволяет сделать важный вывод о сопоставимой корригирующей способности методик LF и TGR при НМС.

Таблица 25 – Динамика величины деформации в зависимости от варианта инструментации

Вариант инструментации и	Этапы наблюдения				p
	до операции		после операции		
	Me	Q ₁ – Q ₃	Me	Q ₁ – Q ₃	
LF	75,5	56,0-91,0	28,5	13,0-43,0	<0,001*
TGR	80,0	58,0-92,0	38,0	23,0-50,0	<0,001*

* – различия показателей статистически значимы (p <0,05)

Анализ других параметров, характеризующий периоперационную безопасность, – объема периоперационной кровопотери и продолжительности операции, – выявил преимущества методики TGR (таблица 26).

Таблица 26 – Объем интраоперационной кровопотери в зависимости от варианта инструментации НМС

Показатель	Категории	Объем кровопотери (мл)		p
		Me	Q ₁ – Q ₃	
Вариант инструментация	LF	540,00	275,00 – 1045,00	0,037* p _{TGR – LF} = 0,032
	TGR	175,00	150,00 – 300,00	

* – различия показателей статистически значимы (p <0,05). U-критерий Манна–Уитни

Согласно данным таблицы 26, статистическую значимость различий кровопотери в зависимости от варианта инструментальной коррекции НМС между группами TGR и LF подтверждает апостериорный анализ (Dunn's test после критерия Краскела–Уоллиса, p=0,032), при этом медиана показателя в группе TGR оказалась в 3,1 раза меньше, чем в группе LF. Это преимущество

клинически важно, учитывая, что пациенты с нейромышечной патологией часто имеют сопутствующие нарушения, низкие компенсаторные резервы и высокий анестезиологический риск.

Для оценки травматичности методики LF проведен корреляционный анализ. Данные таблицы 27 демонстрируют прямую корреляционную связь заметной тесноты ($r=0,606$, $p=0,001$) между длительностью операции и объемом кровопотери, что закономерно, так как более продолжительное и обширное вмешательство LF неминуемо сопряжено с большей кровопотерей.

Кроме того, результаты, приведенные в таблице 28, показывают прямую связь между возрастом пациента и объемом кровопотери ($r=0,666$, $p < 0,001$), что косвенно может свидетельствовать о том, что у пациентов более старшего возраста, которым чаще выполняется LF, формируются более ригидные и выраженные деформации, требующие более травматичного вмешательства.

Таблица 27 – Результаты корреляционного анализа взаимосвязи длительности операции и объема кровопотери

Показатели	Характеристика корреляционной связи		
	ρ	Теснота связи по шкале Чеддока	p
Длительность операции – объем кровопотери	0,606	Заметная	0,001*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

При оценке связи объема кровопотери и длительности операции установлена заметной тесноты прямая связь.

Таблица 28 – Результаты корреляционного анализа взаимосвязи объема кровопотери и возраста

Показатели	Характеристика корреляционной связи		
	ρ	Теснота связи по шкале Чеддока	p
Объем кровопотери – возраст	0,666	Заметная	$< 0,001^*$

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

При этом сама по себе продолжительность операции, несмотря на тенденцию к ее сокращению в группе TGR, не достигла порога статистической значимости ($p=0,205$). Это указывает на то, что преимущество TGR по кровопотере обусловлено не столько длительностью операции, сколько менее инвазивным характером самой методики.

Исследование демонстрирует принципиальные преимущества методики “растущих стержней” (TGR) при лечении нейромышечного сколиоза у детей:

методика имеет сопоставимую эффективность по коррекции деформации в сравнении с традиционным протяженным инструментальным спондилодезом (LF), при этом сопровождается трехкратным уменьшением объема интраоперационной кровопотери, что крайне значимо для пациентов с нейромышечной патологией, почти всегда имеющих сопутствующие нарушения и повышенный анестезиологический риск. Методика TGR, исходно разработанная для активно растущих пациентов, может эффективно применяться и в подростковом возрасте, у соматически тяжелых пациентов потенциально оставаясь даже вариантом финальной операции.

Выводы по разделу

1. Методики TGR и LF демонстрируют статистически сопоставимую эффективность коррекции сколиотической деформации у детей с НМС.
2. Методика TGR при коррекции нейромышечного сколиоза сопровождается трехкратным уменьшением объема интраоперационной кровопотери по сравнению с LF и тенденцией к сокращению длительности операции. В связи с этим, у наиболее тяжелых пациентов с крайне высокими операционными рисками эта методика может являться предпочтительной.
3. Для нейромышечных сколиозов установлена прямая корреляционная связь между объемом кровопотери с длительностью операции ($\rho=0,606$, $p=0,001$), а также с возрастом пациента ($\rho=0,666$, $p < 0,001$).

4.3.2 Связь динамики объемов и пневматизации легких у детей с хирургической коррекцией деформации позвоночника при НМС

КТ органов грудной клетки наряду с КТ позвоночника входит в стандарт предоперационного обследования пациентов с НМС, многим из которых функциональные дыхательные тесты провести невозможно. КТ с 3D-волюметрическим анализом открывает новые возможности в оценке легочных

объемов и структуры пневматизации легких. Разработка объективных критериев на основе динамики объемных и плотностных характеристик легких может существенно объективизировать оценку результатов хирургического лечения данной патологии. Пример изменения объемов легких после хирургической коррекции деформации представлен на рисунке 11.

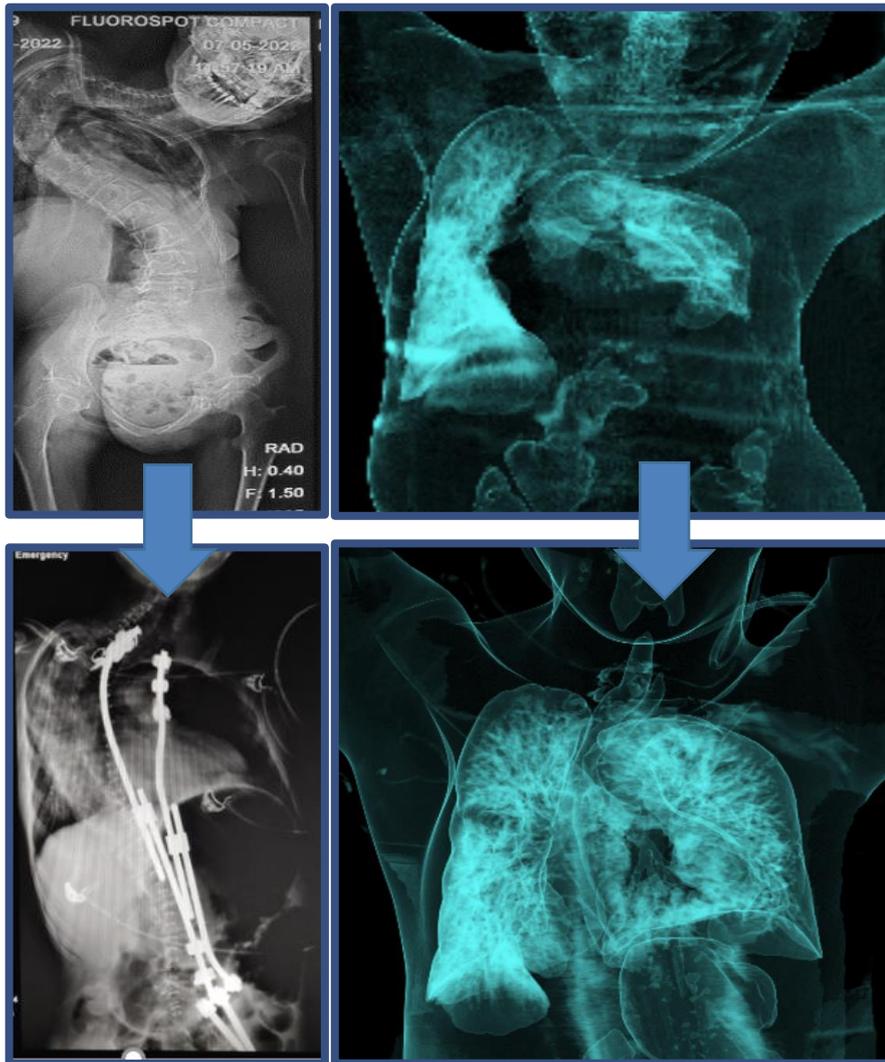


Рисунок 11 – Изменение легочных объемов у больного НМС после коррекции деформации позвоночника (методика one-side 2TGR): на фоне уменьшения деформации с 116° до 68° объем правого легкого увеличился с 460 до 510 мл (на 11%), левого легкого – с 230 до 437 мл (на 90%) со снижением Klas с 2,0 до 1,16.

Всем пациентам выполнена инструментальная фиксация позвоночника, что привело к статистически значимой коррекции деформации, составившей в среднем более 50% (таблица 29)

Для детальной оценки изменений со стороны респираторной системы под влиянием хирургического лечения выполнен КТ-волюметрический анализ. В таблице 29 также представлена описательная статистика ключевых количественных показателей: объемов легких, индекса их асимметрии и структуры воздушности (распределения по зонам плотности) до и после операции.

Таблица 29 – Описательная статистика количественных переменных, оцененных в ходе КТ-волнометрического анализа данных 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	1,21 [1,08; 1,44]	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

Продолжение таблицы 30

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 процентиля). Различия до и после операции статистически значимы при $p < 0,05$, (критерий Уилкоксона)

Для решения последующих задач по оценке объемов легких у детей с НМС в связи с отклонением распределения от нормального (критерий Шапиро-Уилка) использованы описательная статистика количественных показателей с представлением медианы и интерквартильного размаха – Ме (Q1-Q3). Сравнение связанных выборок (до и после операции) проведено с использованием непараметрического критерия Уилкоксона. Корреляционные связи между индексом Klas, углом деформации и суммарным объемом легких оценены с расчетом коэффициента корреляции Спирмена (ρ). Уровень статистической значимости принят при $p < 0,05$.

При сравнении объемов легких до и после операции в общей выборке обнаружено, что кажущееся даже небольшим увеличение абсолютных значений каждого из них оказалось статистически значимым.

Таблица 29 иллюстрирует динамику послеоперационного изменения структуры пневматизации легочной паренхимы. В обоих легких после операции выявлены значимые изменения трех из четырех оцениваемых зон: достоверное уменьшение объемов зон ателектаза и гиповентиляции сопровождалось одновременным увеличением доли нормально вентилируемой паренхимы. Доля эмфизематозно измененной ткани, которая до операции была минимальной, достоверно не менялась.

Полученные результаты свидетельствуют о положительных изменениях состояния легких после коррекции НМС у детей, включающих статистически значимое увеличение объемов правого и левого легкого в среднем на 17% и 14% соответственно, а также снижение доли участков гиповентиляции на 20% и ателектазов на 10%. Достоверное улучшение плотностных характеристик легочной ткани после операции, вероятно, связано со спецификой патологии НМС, когда при устранении скелетной деформации исходные рестриктивные расстройства поддаются частичной обратимости. Особого внимания заслуживает обнаруженная умеренная отрицательная корреляция между степенью коррекции сколиоза и изменением индекса легочной асимметрии ($\rho = -0,44$; $p < 0,05$), косвенно свидетельствующая о положительном влиянии

коррекции деформации позвоночника на функцию дыхания: чем полноценнее удавалось исправить деформацию, тем ближе к нормальному становилось соотношение объемов правого и левого легкого у пациента. Этот вывод согласуется с клинической логикой и подтверждает целесообразность стремиться к максимально возможной коррекции деформации у пациентов с НМС в т. ч. учитывая ее влияние на дыхательную систему.

Среднее значение индекса Klas в группе детей с НМС составило 1,21 (Q1-Q3: 1,08–1,44), что свидетельствовало о более существенном в сравнении с нормой асимметрии с преобладанием правого легкого над левым. После коррекции деформаций позвоночника отмечено приближение показателя к референсному (медиана Klas снизилась до 1,17 (Q1-Q3: 1,01–1,28), хотя достигнутые изменения не достигли ни уровня статистической значимости ($p = 0,071$), ни нормы.

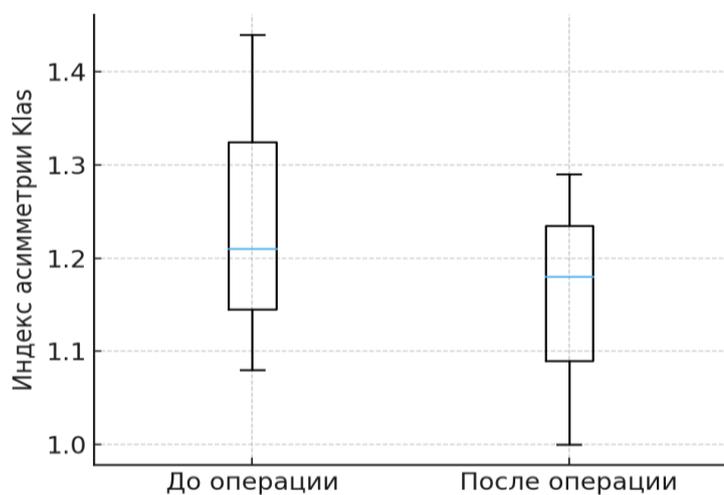


Рисунок 12 – Динамика индекса асимметрии легких после хирургической коррекции НМС.

Для верификации клинической значимости индекса проведен корреляционный анализ. Установлена прямая корреляционная связь средней силы между значением Klas и углом сколиотической деформации по Коббу до операции ($p = 0,48$; $p < 0,05$). Данная зависимость демонстрирует, что увеличение

деформации позвоночника значимо ассоциировано с нарастанием асимметрии легочных объемов. После операции сила корреляционной связи снизилась ($\rho = 0,36$; $p < 0,05$), что отражает положительный эффект вмешательства с частичным нивелированием зависимости асимметрии от величины сколиоза (рис. 13).

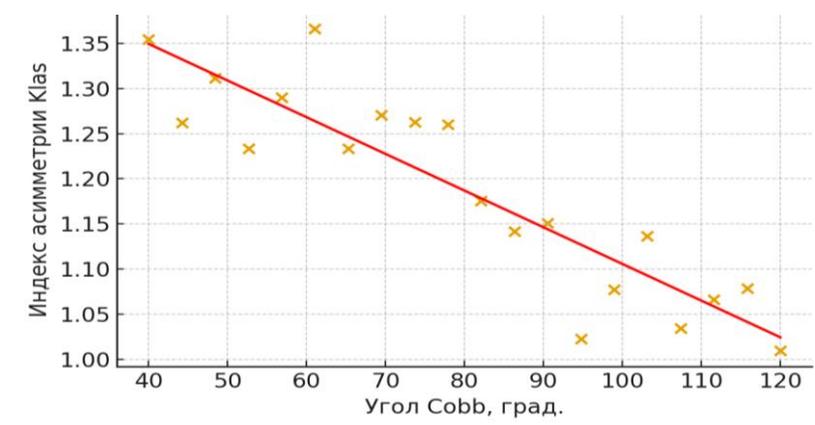


Рисунок 13 – Зависимость индекса асимметрии (Klas) от угла деформации позвоночника (Cobb)

Связь индекса Klas с абсолютным суммарным объемом легких оказалась статистически незначимой и слабой ($\rho = -0,15$; $p > 0,05$) (рис. 14), что подтверждает независимость индекса Klas, характеризующего именно пропорциональность развития легочных объемов, а не их абсолютные размеры.

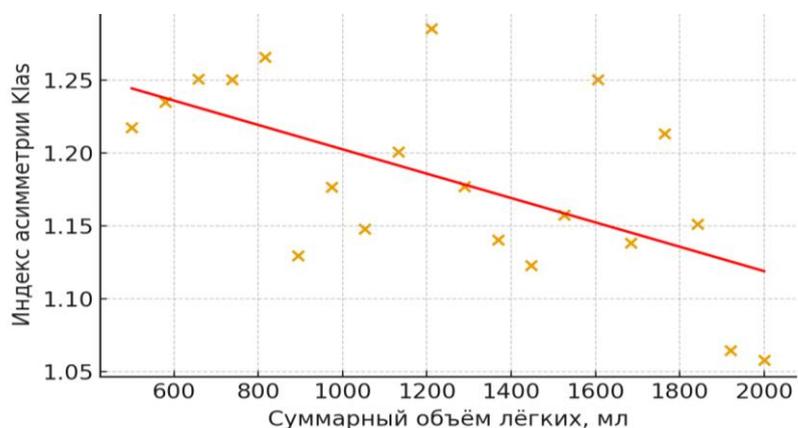


Рисунок 14 – Зависимость индекса Klas от суммарного объема легких.

Это делает Klas критерием, позволяющим оценивать эффективность хирургического вмешательства даже при низких суммарных объемах легких. Разработанный индекс асимметрии легких Klas представляет собой новый инструмент для объективной количественной оценки синдрома торакальной недостаточности. Его ключевым преимуществом является способность характеризовать не абсолютные размеры легких, которые могут оставаться сниженными вследствие необратимых изменений, а их соотношение. Тенденция к нормализации индекса Klas после хирургической коррекции сколиоза особенно выражена у пациентов с исходно тяжелыми деформациями (Таблица 30). Оперативное вмешательство не только уменьшает угол искривления, но и способствует восстановлению симметрии грудной клетки, что создает более благоприятные условия для функции дыхания даже при сохранении общего рестриктивного компонента. Отсутствие сильной корреляции с суммарным объемом легких подчеркивает ценность индекса Klas и как критерия эффективности хирургического вмешательства в тех случаях, когда значительного прироста легочных объемов достичь не удастся.

Таблица 30 – 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	$Klas = -0.0068 \times$ $Cobb_after + 1.342$ ($R^2 \approx 0.143$)

Cobb – угол деформации, Klas – индекс асимметрии

Таким образом, тенденция к нормализации индекса асимметрии оказалась

сопряжена с коррекцией деформации позвоночника. Отмечена умеренная обратная корреляция между остаточным углом сколиоза после операции и индексом асимметрии легких. В нашем наблюдении коэффициент корреляции составил $\rho = -0,44$ (умеренная связь по шкале Чеддока), что статистически значимо (парный коэффициент Спирмена, $p = 0,010$). Данные корреляционного анализа представлены на рис. 15.

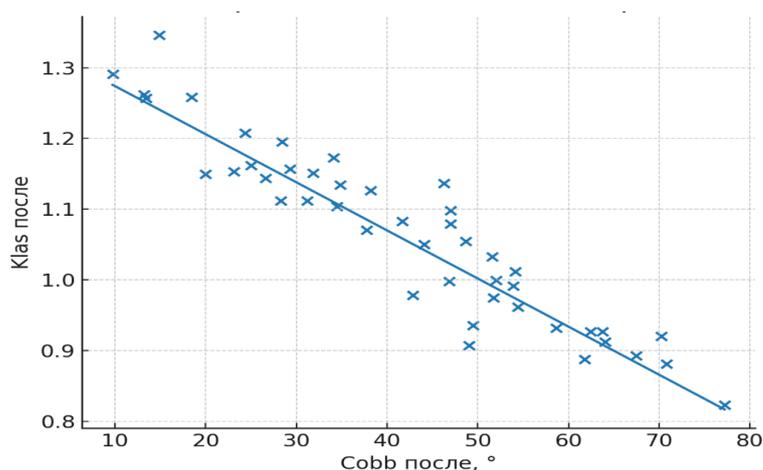


Рисунок 15 – Регрессионная зависимость индекса асимметрии легких после операции от величины остаточного угла сколиотической деформации позвоночника

Для оценки взаимосвязи между выраженностью сколиотической деформации (угол Кобба) и объемами легких проведен корреляционный анализ. В анализ включены до - и послеоперационные показатели объема правого, левого и суммарного объема легких всех 45 пациентов. Первичным методом выбран непараметрический коэффициент корреляции Спирмена (r_S), так как распределение части показателей отклонялось от нормального (проверка критерием Шапиро-Уилка). Для подтверждения устойчивости выявленных связей дополнительно рассчитан параметрический коэффициент корреляции Пирсона (r_P). Статистическая значимость определялась при $p < 0,05$ (Таблица 31).

Таблица 31 – Корреляционная зависимость объемов легких от угла Cobb'a

Сравнение	rS	p	rP	p
До операции				
Cobb → V правого	-0,598	<0,001	-0,585	<0,001
Cobb → V левого	-0,533	<0,001	-0,595	<0,001
Cobb → V суммарный	-0,738	<0,001	-0,793	<0,001
После операции				
Cobb → V правого	-0,343	0,021	-0,305	0,042
Cobb → V левого	-0,391	0,008	-0,474	0,001
Cobb → V суммарный	-0,458	0,002	-0,525	<0,001

Cobb – угол деформации, V – объем легкого

До операции выявлена сильная отрицательная корреляция между величиной угла Кобба и объемами легких, наиболее выраженная для суммарного объема легких ($rS = -0,738$; $p < 0,001$). После операции связь сохраняется, но ослабевает, оставаясь статистически значимой (для суммарного объема $rS = -0,458$; $p = 0,002$). Схожие значения и уровни значимости коэффициента Пирсона (rP) подтверждают устойчивость выявленных статистических зависимостей.

Таблица 32 – Наклон регрессионных линий «объем легких – угол Кобба»

Модель (Y ~ Cobb)	b_1 , мл/° (до операции)	95% ДИ	b_1 , мл/° (после операции)	95% ДИ
V правого	-3,09	-4,37...-1,89	-1,41	-2,47...-0,04
V левого	-3,11	-4,21...-1,78	-2,19	-3,52...-0,87
V суммарный	-6,20	-7,75...-4,45	-3,60	-5,43...-1,72

Y – зависимая переменная (объемы легких), Cobb – угол деформации, V – объем легкого, b_1 коэффициент регрессии

Для количественной оценки использовалась линейная регрессия (модель $V = a + b \cdot \text{Cobb}$). Наклоны регрессионных линий приведены в таблице 32 и на рисунке 16.

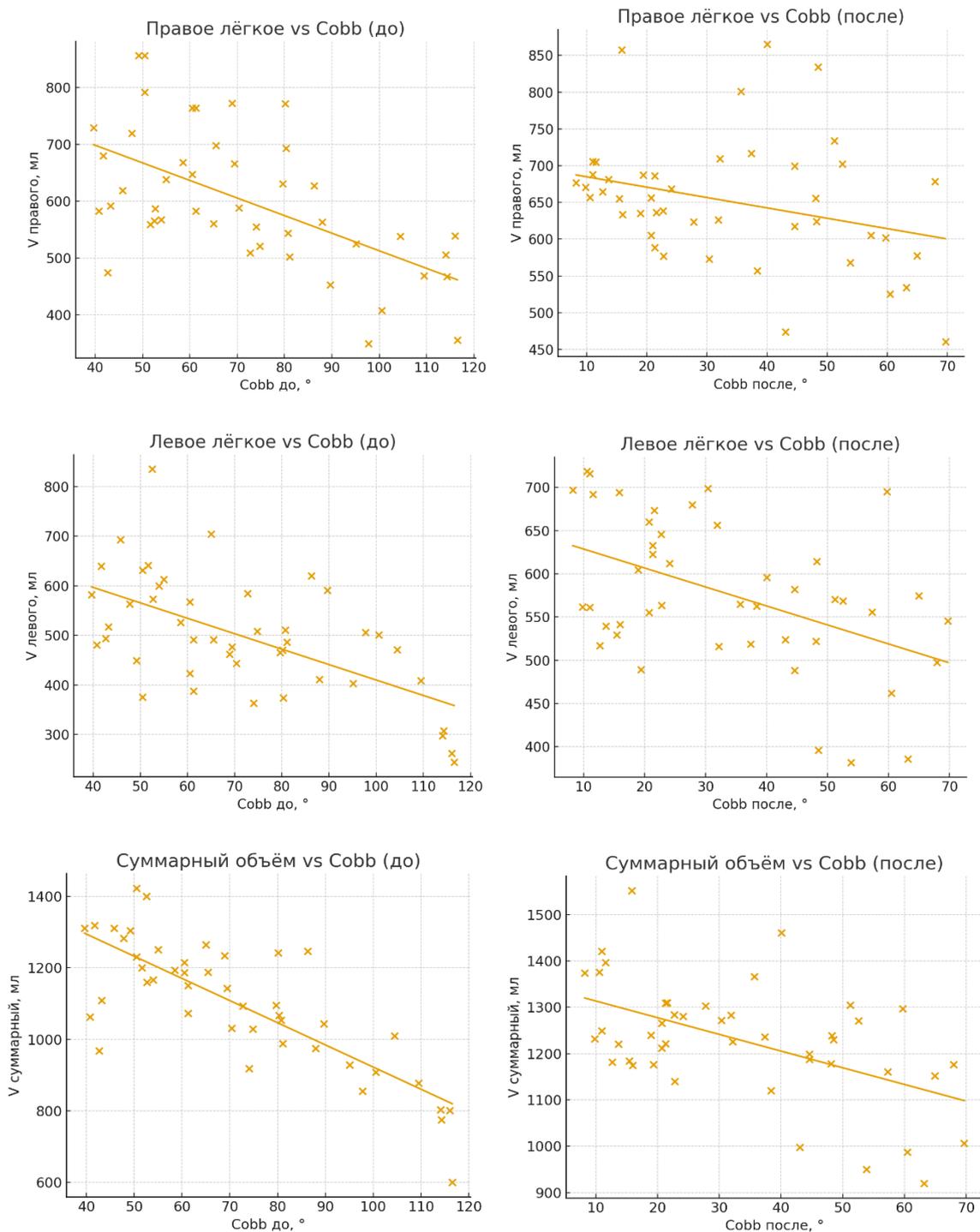


Рисунок 16 – Зависимость объема правого легкого от угла Кобба до и после операции

Таким образом, до операции каждый дополнительный градус деформации сопровождался уменьшением суммарного объема легких в среднем на 6,2 мл (95% ДИ $-7,75...-4,45$). После хирургической коррекции наклон линии уменьшился до $-3,6$ мл/ $^{\circ}$, но отрицательная зависимость сохранилась.

На всех представленных графиках отмечается отчетливая отрицательная зависимость: при увеличении угла сколиоза объем легких уменьшается. После операции облака точек смещаются вверх (увеличение объемов) и влево (уменьшение угла), однако наклон регрессионных линий остается отрицательным. Наиболее сильная зависимость зафиксирована для суммарного объема легких, даже при уменьшении угла Кобба до $30-40^{\circ}$ у оперированных пациентов суммарный объем легких остается ниже нормативных значений.

Выводы по разделу

1. Индекс Klas объективно и воспроизводимо оценивает выраженность асимметрии легких у детей с нейромышечным сколиозом.
2. У детей с НМС выявлена статистически значимая прямая корреляция между выраженностью сколиотической деформации (угол Кобба) и асимметрии легочных объемов (индекс Klas).
3. После хирургической коррекции деформации позвоночника отмечается статистически незначимая, но клинически важная тенденция к нормализации Klas (с 1,21 до 1,18), что отражает положительное влияние операции на симметрию грудной клетки.
4. Индекс асимметрии легких не зависит от абсолютных значений суммарного объема легких, что подтверждает его самостоятельную ценность для оценки исходов оперативного лечения, особенно у пациентов с выраженными необратимыми изменениями легочной паренхимы.
5. Применение Klas в клинической практике позволяет объективизировать оценку тяжести торакальной недостаточности и более точно прогнозировать функциональные результаты хирургического лечения.

6. Хирургическая коррекция НМС приводит к статистически значимому увеличению объемов правого и левого легкого.

7. Увеличение объемов легких после коррекции деформации позвоночника сопровождается достоверным уменьшением относительной доли зон ателектазов и гиповентиляции и увеличением нормовентилируемой легочной ткани.

8. Между остаточной величиной деформации позвоночника при НМС, оцененной по Cobb, и индексом Klas выявлена умеренная обратная корреляция.

4.3.3 Объемно-пневматизационные особенности легких у детей с нейромышечными сколиозами, осложненными дыхательной недостаточностью

Наиболее сложную группу для хирургического лечения представляют пациенты с нейромышечным сколиозом (НМС), отягощенные выраженной дыхательной недостаточностью. У данной категории больных грубая деформация позвоночника и грудной клетки усугубляется слабостью дыхательной мускулатуры, что приводит к критическому нарушению вентиляционно-рестриктивной функции легких. Оценка эффективности оперативного вмешательства у таких пациентов требует применения объективных методов, позволяющих количественно оценить, как структурное состояние легочной паренхимы, так и влияние на нее коррекции сколиотической деформации. Среди включенных в исследование больных, признаки дыхательной недостаточности в виде кислородозависимости, необходимости НИВЛ, одышки при минимальной физической нагрузке со снижением сатурации $O_2 \leq 92\%$, снижения ЖЕЛ $\leq 30\%$ должного уровня при возможности выполнения спирометрии перед операцией выявлены у 6 из 45 пациентов, что составило 13.34% от исследуемой когорты.

Для проверки распределения количественных данных был применен критерий Шапиро–Уилка, по результатам которого большинство переменных (объемы легких, индекс асимметрии Klas, доли вентиляционных зон) не

соответствовали нормальному распределению ($p < 0,05$). В связи с этим при описании использовались медианные значения с интерквартильным размахом (Me [Q1–Q3]), а для сравнения связанных выборок — непараметрический критерий Уилкоксона. В случае нормально распределенных переменных (например, нормовентилируемые зоны) дополнительно применялся парный t-критерий Стьюдента. В таблице 33 представлены основные данные, характеризующие ортопедические особенности этих пациентов.

Таблица 33 – Величина деформации позвоночника и ее операционная коррекция в исследуемой группе

Пациент	Возраст, лет	Угол деформации до операции, °	Угол деформации после операции, °	Абсолютная коррекция, °	Коррекция, %
1	17	92	39	53	57,6
2	16	116	68	48	41,3
3	14	94	68	26	27,6
4	17	120	69	51	42,5
5	17	82	45	37	45,2
6	17	92	71	21	22,8
Me [Q1; Q3]	17,0 [16,0; 17,0]	93,0 [92,0; 116,0]	68,0 [45,0; 69,0]	42,5 [26,0; 51,0]	41,9 [27,6; 45,2]

У всех шести пациентов до операции отмечена тяжелая деформация позвоночника, превышающая 80°. В результате хирургического лечения она уменьшилась почти на 40%.

В таблице 34 представлены показатели легочных объемов, полученные у пациентов с НМС, осложненным дыхательной недостаточностью. Суммарный объем легких после операции увеличился у всех пациентов, что отражает

клинически значимое восстановление дыхательных резервов. Наиболее выраженный эффект отмечен для левого легкого (+43,2%), тогда как правое увеличилось незначительно (+12,8%). Сравнительный анализ прироста объемов подтверждает преимущественное увеличение левого легкого, что обусловлено устранением компрессии именно на вогнутой стороне сколиотической дуги.

Таблица 34 – Объемы легких у детей с нейромышечным сколиозом IV степени и функциональными нарушениями дыхания до и после корригирующей операции на позвоночнике

Показатель	1	2	3	4	5	6	M	SD	Me
Объем правого легкого (мл) до операции	755	460	271	770	332	606	532,3	±212,2	533
	706	510	381	785	423	660	577,5	±163,4	585
Δ правого легкого (абс., мл) (%)	-49	+50	+110	+15	+91	+54	+45,2	±53,1	+52,0
	-6,5%	+10,9	+40,6	+1,9	+21,5	+8,2	+12,8	±16,5	+9,6
Объем левого легкого (мл) до операции	764	230	773	555	423	332	512,8	±225,1	489
	978	437	947	785	600	637	730,7	±211,2	711
Δ левого легкого (абс., мл) %	+214	+207	+174	+230	+177	+305	+217,8	±50,6	+220,5
	+28,0	+90,0	+22,5	+41,4	+29,5	+47,9	+43,2	±24,7	+35,5
Индекс асимметрии до операции	0,99	2,00	0,35	1,39	0,78	1,8	1,22	±0,63	1,19
	0,72	1,17	0,66	1,00	0,70	1,03	0,88	±0,21	0,86
Δ Индекса асимметрии	-0,27	-0,83	+0,31	-0,39	-0,08	-0,77	-0,34	±0,44	-0,33

Изменения вентиляционного распределения паренхимы легких у пациентов этой группы представлены в таблице 35.

Таблица 35 – Динамика распределения зон плотности правого и левого легкого у детей с нейромышечным сколиозом, осложненным дыхательной недостаточностью, до и после оперативного вмешательства

Вариант пневматизации	Этап оценки	Правое легкое	Δ (п.п.)	Левое легкое	Δ (п.п.)	p*
Нормальная вентиляция	До операции	30,1 [24,3; 36,8]	—	41,2 [35,7; 46,2]	—	—
	После операции	50,2 [44,6; 56,1]	+20,1	55,4 [49,8; 60,3]	+14,2	<0,001
Гиповентиляция	До операции	61,1 [54,2; 67,3]	—	49,5 [43,1; 55,8]	—	—
	После операции	42,0 [36,4; 48,2]	-19,1	37,4 [31,9; 43,5]	-12,1	<0,01
Ателектазы/консолидация	До операции	8,1 [5,3; 11,4]	—	9,1 [6,2; 12,8]	—	—
	После операции	7,5 [4,8; 10,6]	-0,6	6,8 [4,1; 9,7]	-2,3	0,24**

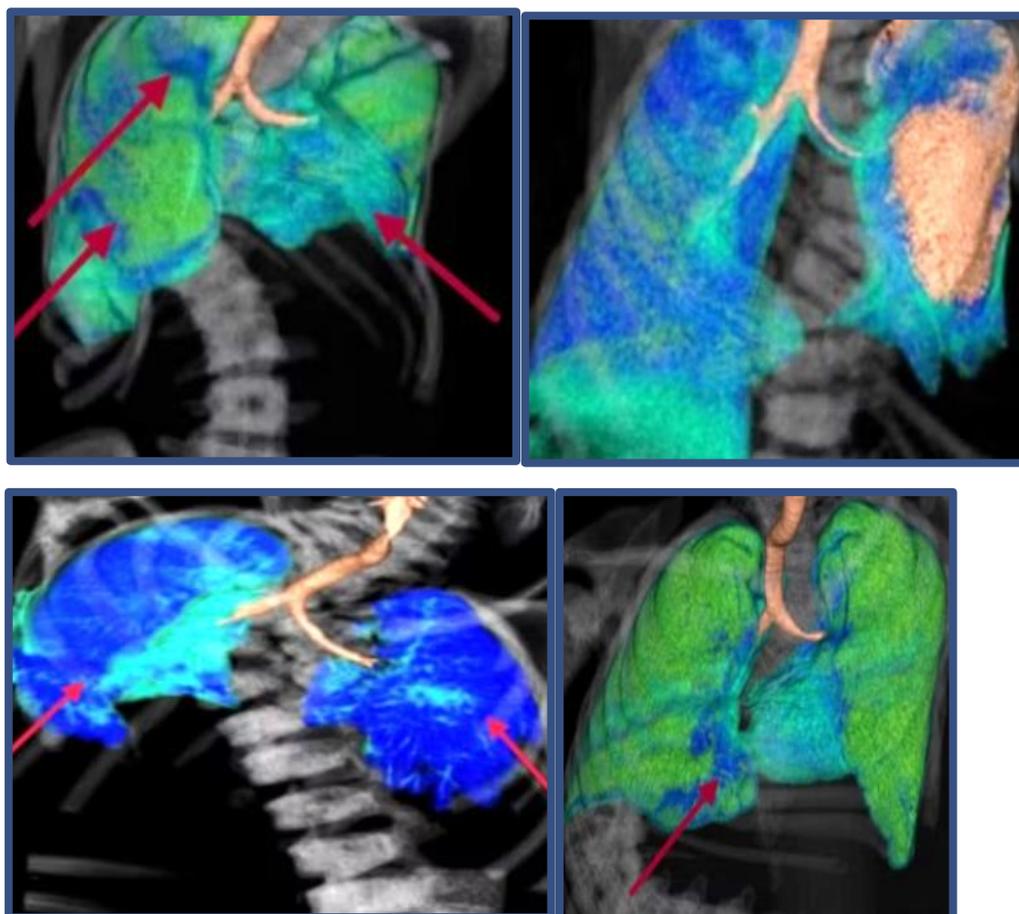


Рисунок 17 – Примеры цветового картирования зон вентиляции у детей с НМС

Стрелками указаны зоны гиповентиляции (синий). Также на рисунке визуализированы зоны ателектаза (красный), эмфиземы (голубой) и нормальной вентиляции (зеленый)

Анализ данных выявил следующую динамику:

– положительные изменения вентиляционного статуса – увеличение доли нормально вентилируемой паренхимы. Прирост после коррекции деформации доли нормально вентилируемой ткани в правом и левом легком на +20,1% и +14,2% соответственно свидетельствует о значительном улучшении аэрации легочной ткани и соответствует увеличению исходного объема нормовентилируемой ткани легкого в 1,6 и 1,3 раза;

– снижение доли гиповентилируемых зон. Отмечено достоверное

уменьшение медианы доли гиповентиляции: в правом легком с 61,1% до 42,0% (на 19,1%), в левом – с 49,5% до 37,4% (на 12,1%);

– динамика ателектазов. Медианная доля ателектазов показала незначительное снижение в обоих легких (в правом с 8,1% до 7,5%; в левом с 9,1% до 6,8%). Отсутствие выраженного регресса ателектазов может быть связано с их длительным существованием и формированием фиброза.

Несмотря на ограниченный объем подгруппы ($n=6$), отмечена высокая согласованность клинически значимых изменений у всех пациентов, включая увеличение легочных объемов (особенно левого легкого), снижение индекса K_{las} и прирост доли нормальной вентиляции. Поскольку направленность изменений была унифицированной, а отклонения носили системный характер, оценка эффектов проводится как статистически и клинически обоснованная. Расчет мощности теста (при $\alpha=0,05$) для прироста объема левого легкого (среднее увеличение на 218 мл при $SD=51$ мл) показал мощность теста выше 80%, что подтверждает обоснованность выводов. Увеличение объема нормально вентилируемой паренхимы легких на 15–20% соответствует ее увеличению в 1,3–1,6 раз в сравнении с исходным, что клинически значимо и может влиять на улучшение параметров газообмена. Увеличение легочных объемов и снижение гиповентиляции способствуют снижению нагрузки на дыхательную мускулатуру и улучшению оксигенации. Таким образом, коррекция деформации позвоночника не только решает ортопедическую задачу, но и обеспечивает улучшение респираторного статуса даже у самых тяжелых пациентов.

Выводы по разделу

1. Для пациентов с тяжелым нейромышечным сколиозом (более 80°) характерно развитие дыхательной недостаточности.
2. Устранение деформации позвоночника при НМС приводит к статистически значимому увеличению объемов легких и улучшению вентиляционного статуса пациентов за счет увеличения нормовентилируемых

отделов на 15–20% с одновременным снижением гиповентилируемых зон на 12–19%.

3. Наряду с ортопедическими критериями (величина коррекции сколиоза) определение объемов легких и особенностей их пневматизации является дополнительным объективным методом доказательства эффективности хирургического лечения у данной категории пациентов.

4. Даже у пациентов с тяжелой дыхательной недостаточностью, активная хирургическая коррекция деформации позвоночника за счет непрямого устранения основной причины вентиляционных нарушений – деформации грудной клетки – позволяет улучшить параметры легких.

4.3.4 Отдаленные результаты оценки динамики объемов и вентиляции легких детей с НМС с учетом сравнения с нормой

Цель – оценить отдаленные результаты хирургической коррекции нейромышечного сколиоза (НМС) с позиции стойкости эффекта положительных изменений объемных и пневматизационных характеристик легких.

В анализ включены шесть пациентов, данные чьих отдаленных исследований были доступны для анализа. Для обеспечения репрезентативности данных и возможности проследить динамику восстановительного процесса были установлены три стандартизированные временные точки контроля: T0 – исходное состояние до оперативного вмешательства; T1 – ранний послеоперационный период (2–4 недели после операции); T2 – отдаленный послеоперационный период (8–12 месяцев после операции). В качестве первичных конечных точек были выбраны: интегральный показатель – общий объем легких (мл), вычисляемый как сумма объемов правого и левого легкого, и качественный показатель – доля нормально функционирующей легочной ткани (%), определяемая как средневзвешенное значение по обоим легким. Вторичными конечными точками выступали процентные доли патологически измененных участков паренхимы: зоны гиповентиляции, ателектазов и

эмфизематозных изменений.

Учитывая малый объем выборки и отсутствие достоверных данных о нормальности распределения, для анализа были использованы исключительно непараметрические методы: критерий Фридмана – для оценки динамики показателей во времени, критерий Уилкоксона – для попарных сравнений временных точек, критерий Манна–Уитни – для сравнения с контрольной группой. Корреляционный анализ выполнен с использованием коэффициента Спирмена (r_s). Уровень статистической значимости принят равным $p < 0,05$.

Анализ динамики общего объема легких выявил статистически значимые изменения в течение наблюдаемого периода (Таблица 36).

Таблица 36 – Динамика общего объема легких (мл) в послеоперационном периоде

Временная точка	Me [Q1-Q3]	Статистический анализ	p-value
T0	1469 [1243–1670]	$\chi^2 = 11,3$	0,003
T1	1769 [1654–2865]	-	-
T2	2138 [1729–3688]	-	-

Попарные сравнения показали достоверное увеличение объема легких от T0 к T1 ($W = -2,20$; $p = 0,028$) и от T0 к T2 ($W = -2,20$; $p = 0,028$), тогда как различия между T1 и T2 статистически значимыми не были ($W = -1,36$; $p = 0,173$), что свидетельствует о стабилизации достигнутого улучшения. Анализ динамики качественного состава легочной паренхимы выявил еще более выраженные положительные изменения (Таблица 37).

Таблица 37 – Динамика доли нормально вентилируемой легочной ткани (%) в послеоперационном периоде

Временная точка	Me [Q1-Q3]	Статистический анализ	p-value
T0, до операции	59,5 [45,8-68,8]	$\chi^2 = 13,4$	<0,001
T1, 2–4 недели	86,9 [84,5-91,9]	-	-
T2, 8–12 месяцев	83,3 [77,1-88,5]	-	-

Проведенный анализ продемонстрировал высоко достоверное улучшение показателя при сравнении исходного состояния как с ранним послеоперационным периодом (T0 и T1: $p < 0,001$), так и при сравнении с отдаленными результатами (T0 и T2: $p < 0,001$). Тенденция к снижению доли нормовентилируемой ткани от раннего к отдаленному периоду не достигла статистической значимости (T1 и T2: $p = 0,078$).

Динамика патологических изменений легочной паренхимы

Анализ динамики патологических компонентов легочной паренхимы выявил разнонаправленные изменения (Таблица 38). Для анализа использовался непараметрический критерий Фридмана.

Post-hoc анализ с применением теста Данна с поправкой Бонферрони показал, что снижение доли зон гиповентиляции было высоко достоверным как при сравнении T0 с T1 ($p = 0,002$), так и при сравнении T0 с T2 ($p = 0,002$). Аналогичная динамика наблюдалась для ателектазов: T0 и T1 ($p = 0,004$), T0 и T2 ($p = 0,008$). При этом разница между ранним и отдаленным послеоперационными периодами для обоих показателей не была статистически значимой ($p > 0,05$). Что касается эмфизематозных изменений, их динамика не имела статистической значимости на всем протяжении наблюдения ($p = 0,157$).

Таблица 38 – Динамика патологических изменений легочной паренхимы (%)

Зоны патологической пневматизации	T0 M ± SD	T1 M ± SD	T2 M ± SD	Критерий Фридмана	p-value
Гиповентиляция	28,5 ± 16,8	4,9 ± 2,8	7,1 ± 3,2	$\chi^2 = 16,3$	<0,001
Ателектазы	15,8 ± 5,2	4,9 ± 3,1	6,8 ± 4,1	$\chi^2 = 12,8$	0,002
Эмфизема	0,2 ± 0,4	0,2 ± 0,5	0,9 ± 0,8	$\chi^2 = 3,8$	0,157

Сравнительный анализ показателей правого и левого легкого не выявил статистически значимых различий ни по одному из изучаемых параметров (Таблица 39). Анализ с использованием критерия Уилкоксона показал отсутствие асимметрии как в отношении объемных показателей, так и в отношении качественного состава паренхимы на всех этапах наблюдения ($p > 0,05$).

Таблица 39 – Сравнительная характеристика показателей правого и левого легкого

Параметр	Время	Правое легкое M ± SD	Левое легкое M ± SD	Z (Уилкоксона)	p-value
Объем (мл)	T0	758 ± 201	700 ± 181	-0,75	0,455
	T1	1124 ± 492	1056 ± 442	-0,52	0,602
	T2	1289 ± 557	1214 ± 514	-0,41	0,683
Нормально вентилируемая ткань (%)	T0	56,3 ± 18,1	55,3 ± 15,8	-0,10	0,920
	T1	87,9 ± 6,8	86,9 ± 6,5	-0,31	0,756
	T2	83,1 ± 9,4	81,7 ± 9,2	-0,23	0,818

Корреляционный анализ выявил статистически значимую обратную взаимосвязь между исходными показателями функции легких и величиной

достигнутого улучшения (Таблица 40). Наиболее выраженная отрицательная корреляция наблюдалась между исходной долей нормальной ткани и приростом этого показателя к раннему послеоперационному периоду ($r = -0,89$, $p = 0,003$).

Таблица 40 – Взаимосвязь исходных показателей и эффективности лечения
(корреляция Спирмена)

Корреляционная пара	rS	p-value
Исходный объем – Прирост объема к T1	-0,72	0,042*
Исходный объем – Прирост объема к T2	-0,81	0,015*
Исходная доля нормы – Прирост нормы к T1	-0,89	0,003**
Исходная доля нормы – Прирост нормы к T2	-0,76	0,028*

Сравнение показателей пациентов с НМС и контрольной группы здоровых лиц во всех трех временных точках с использованием критерия Манна-Уитни выявило статистически значимые различия по всем показателям ($p < 0,001$), что подтверждает наличие стойких нарушений легочной функции у пациентов с нейромышечным сколиозом даже после хирургической коррекции.

Таблица 41 – Результаты сравнения показателей объемов легких пациентов с НМС и контрольной группы

Временная точка	Показатель	U	p-value	Статистическая значимость
До операции	V_total	0,000	<0,001	Значима
	Vent_norm	0,000	<0,001	Значима
	Vent_hypo	72,000	<0,001	Значима

Продолжение таблицы 41

2–4 недели	V_total	0,000	<0,001	Значима
	Vent_norm	0,000	<0,001	Значима
	Vent_hypo	72,000	<0,001	Значима
	Vent_ate	72,000	<0,001	Значима
8–12 месяцев	V_total	0,000	<0,001	Значима
	Vent_norm	0,000	<0,001	Значима
	Vent_hypo	72,000	<0,001	Значима
	Vent_ate	70,000	0,0004	Значима

Vent – зона вентиляции, ate – ателектаз, norm – нормовентиляция, hypo – гиповентиляция

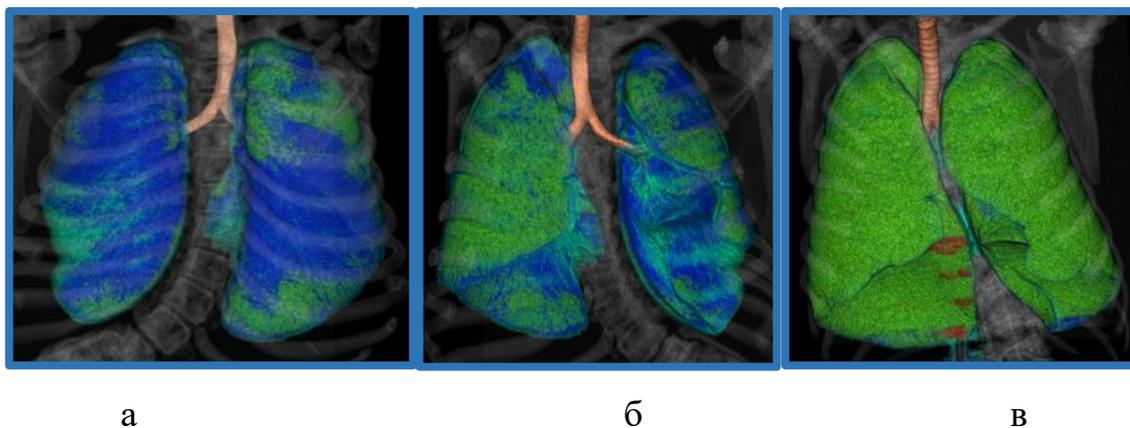


Рисунок 18 – Динамика пневматизации легких до (а), через 4 недели (б) и 8 месяцев (в) после хирургической коррекции у пациента 14 лет. Цветовое картирование: синий – зоны гиповентиляции, зеленый – зоны нормальной вентиляции

Проведенное статистическое исследование позволило выявить ряд закономерностей, имеющих важное клиническое значение:

- прежде всего, следует констатировать высокую статистическую

значимость достигнутых изменений. Увеличение общего объема легких на 71,6% в отдаленном послеоперационном периоде по сравнению с исходным ($p = 0,002$) свидетельствует о выраженном положительном влиянии коррекции деформации позвоночника на респираторную функцию;

– еще более впечатляют результаты качественного улучшения легочной паренхимы – увеличение доли нормально функционирующей ткани на 47,7% ($p < 0,001$);

– важным является двухфазный характер восстановительного процесса. Наиболее выраженное улучшение изучаемых параметров наблюдалось уже в раннем (2–4 недели) послеоперационном периоде, что, по-видимому, связано с устранением основных патофизиологических механизмов, обуславливающих респираторные нарушения. В отдаленном периоде отмечался некоторый регресс достигнутых показателей, особенно в отношении доли нормальной ткани (разница T1 vs T2: $p = 0,078$), однако этот регресс не имел статистической значимости, а отдаленные показатели сохранялись существенно выше исходного уровня.

Анализ динамики патологических изменений выявил избирательность эффекта хирургического лечения в отдаленном периоде: наиболее выраженному обратному развитию подверглись зоны гиповентиляции и ателектазов ($p < 0,01$), в то время как эмфизематозные практически не претерпели динамики ($p = 0,157$). Это закономерно, поскольку вмешательство направлено прежде всего на устранение обратимых компонентов вентиляционных нарушений.

Особый интерес представляют выявленные корреляционные взаимосвязи. Сильная отрицательная корреляция между исходными показателями и величиной их прироста (r до $-0,89$, $p < 0,05$) свидетельствует о том, что наибольшую пользу от хирургического лечения получают пациенты с исходно наиболее выраженными нарушениями функции легких. Этот факт имеет важное прогностическое значение и может быть использован при отборе пациентов для оперативного лечения.

Отсутствие статистически значимых различий между показателями правого

и левого легкого ($p > 0,05$) на всех этапах наблюдения указывает на симметричность как патологического процесса, так и восстановительных процессов после лечения.

Выводы по разделу

1. Коррекция деформации позвоночника у детей с НМС приводит к статистически значимому улучшению как количественных (объем), так и качественных (состав паренхимы) показателей функции легких как в ближайшем, так и отдаленном периоде после операции.

2. Восстановительный процесс характеризуется двухфазностью с максимальным улучшением в ранние сроки и последующей стабилизацией на достигнутом уровне. Стабилизация улучшений к 8–12 мес. указывает на вклад именно хирургической коррекции, а не анестезиологического (вентиляционного) пособия.

3. В сравнении с нормой у пациентов с НМС сохраняется выраженный дефицит объемов и вентиляции ($p < 0,001$ по Манну–Уитни), однако положительная динамика свидетельствует о клинической значимости вмешательства и предупреждения развития дыхательных осложнений.

4. Эффект лечения наиболее выражен в отношении обратимых компонентов дыхательной недостаточности (гиповентиляция, ателектазы).

4.4. Сравнение особенностей функции легких у больных нейромышечным сколиозом и идиопатическим сколиозом подростков III-IV степени

Сколиоз оказывает существенное влияние на дыхательную функцию, изменяя объемы легких и распределение плотности паренхимы. Задачей данного раздела исследования явился сравнительный анализ изменений объемов и плотности легких у детей с НМС в сравнении с наиболее типичным вариантом сколиозов подростков – идиопатическим сколиозом.

В рамках претроспективного когортного исследования обследовано 62

подростка, оперированных в возрасте 13–17 лет по поводу нейромышечного сколиоза (НМС, 32 пациента) и идиопатического сколиоза подростков (IAS, ИС, 30 пациента).

Для сравнения зависимых выборок – показатели до и после операции внутри одной группы – применялся t-критерий Стьюдента для парных выборок параметрических данных и критерий Уилкоксона – для непараметрических данных. Сравнение независимых групп (ИС vs НМС) проводилось с использованием t-критерия Стьюдента для независимых выборок и U-критерия Манна-Уитни. Критерий χ^2 Пирсона – для анализа категориальных данных. Для оценки взаимосвязей между величиной угла деформации по Коббу и объемными показателями легких вычислялся коэффициент корреляции Спирмена (r). Во всех видах анализа критический уровень статистической значимости (p -value) принимался равным 0,05.

Таблица 42 – Сравнение исходных показателей пациентов и тяжести деформации

Параметр	Идиопатический сколиоз	Нейромышечный сколиоз	p-value
Возраст, лет, Ме [Q ₁ –Q ₃]	15.2 [14.2–16.1]	14.8 [13.9–15.9]	0.319
ИМТ, кг/м ² , Ме [Q ₁ –Q ₃]	18.2 [17.0–20.1]	17.0 [15.8–18.5]	0.065
Угол Кобба, ° (Ме [Q ₁ –Q ₃])	62,7 [50,0-76,7]	75,5 [56,0-91,0]	0,187

По непараметрическим критериям не выявлено значимых различий ($p = 0,187$), разница в средних значениях составляет $8,6^\circ$ в пользу большей тяжести деформации пациентов с НМС. Группы можно считать условно сопоставимыми

по исходной тяжести сколиоза для проведения сравнительного анализа эффективности хирургического лечения.

Таблица 43 – Статистические показатели эффективности хирургической коррекции сколиоза

Оцениваемый параметр		Идиопатический сколиоз (ИС)	Нейромышечный сколиоз (НМС)	p-value (межгрупповое сравнение)
Величина деформации (угол Кобба)	до операции, Me [Q ₁ –Q ₃]	62.7 [50.0–76.7]	75.5 [56.0–91.0]	0.187
	после операции, Me [Q ₁ –Q ₃]	18.5 [12.0–26.0] *	22.0 [15.0–30.0] *	0.321
Эффективность коррекции, % Me [Q ₁ –Q ₃]		70.5 [65.0–76.0]	68.0 [60.0–75.0]	0.456
Внутригрупповая динамика деформации (до и после операции)		p < 0.001*	p < 0.001*	—
Разность медиан внутри группы		44.2° [36.1–52.3]	53.5° [42.8–64.2]	—

* - статистически значимая внутригрупповая динамика (парный критерий Уилкоксона, $p < 0.005$). Межгрупповые сравнения выполнены с помощью U-критерия Манна-Уитни

Тест Шапиро-Уилка показал, что распределение значений углов деформации до операции ($p = 0,201$), после операции ($p = 0,074$) и значений эффективности коррекции ($p = 0,554$) не отличается от нормального ($p > 0,05$), что позволяет использовать параметрические методы анализа. Абсолютное уменьшение угла деформации составило $45,1^\circ$ с 95% ДИ [36,8-53,4°]. Полученные результаты демонстрируют высокую и статистически значимую эффективность хирургической коррекции.

Как следует из данных таблицы 44, исходные объемные показатели легких у пациентов с нейромышечным сколиозом были достоверно ниже, чем в группе идиопатического сколиоза ($p < 0,001$), что отражает более тяжелый характер рестриктивных нарушений при НМС.

Таблица 44 – Сравнительная динамика объемных показателей легких (мл) у пациентов с ИС и НМС (Ме [Q₁ – Q₃])

Показатель	Группа	До операции, мл Ме [Q ₁ – Q ₃]	После операции, мл Ме [Q ₁ – Q ₃]	р (внутригрупповое)	Δ, мл Ме [Q ₁ – Q ₃]	р (межгрупповое для Δ)
Объем правого легкого	ИС	1031 [787–1275]	941 [743–1139]	0.175	-90 [-288 – +52]	0.012*
	НМС	591 [343–807]	616 [411–900]	0.009*	+25 [-98 – +147]	
Объем левого легкого	ИС	1011 [788–1234]	834 [667–1000]	0.006*	-177 [-334 – -20]	<0.001*
	НМС	493 [296–740]	578 [399–826]	0.003*	+85 [-22 – +192]	

Примечание: Δ = послеоперационный объем – предоперационный объем. Для внутригруппового сравнения использовался критерий Уилкоксона, для межгруппового сравнения Δ — U-критерий Манна-Уитни.

У пациентов обеих групп после хирургической коррекции выявлена разнонаправленная динамика:

- в группе НМС зафиксировано статистически значимое увеличение объемов как правого ($p = 0,009$), так и левого легкого ($p = 0,003$). Напротив, в группе ИС отмечена тенденция к снижению объемов, достигшая статистической значимости для левого легкого ($p = 0,006$). Полученные данные свидетельствуют не только о различном влиянии хирургической коррекции на респираторный статус пациентов в зависимости от этиологии сколиоза, но и, очевидно, на исходно более тяжелые его нарушения у больных НМС;

- исходно зоны нормовентиляции в группе ИС составляли 83,30% [69,20; 91,60], гиповентиляции – 10,60% [4,20; 16,20], ателектазов – 5,10% [2,00; 12,00]. После операции отмечено статистически значимое уменьшение доли ателектазов до 2,30% [0,50; 5,40] ($p=0,044$) при отсутствии других статистически значимых изменений в плотностных характеристиках легких. Как было отмечено ранее (см. главу 4.2.), в группе НМС до операции структура паренхимы была существенно нарушена (на долю нормовентиляции приходилось 47%, гиповентиляции – 36%, ателектазов – 17%), в то время как после коррекции деформации отмечено значимое ($p = 0,003$) уменьшение доли ателектазов в левом легком с 16.9 ± 11.3 (95% ДИ 12.9–20.9) до 10.0 [3.0–16.0] и гиповентиляции (до 26%) при значимом увеличении зон нормовентиляции до 64%.

Таблица 45 – Анализ динамики плотностных характеристик легких у подростков с идиопатическим и нейромышечным сколиозом после хирургической коррекции

Показатель	Группа	До операции	После операции	p-value (внутри групповое)
ПРАВОЕ ЛЕГКОЕ				
Нормовентиляция, %	ИС	86.1 [75.9–94.0]	84.6 [71.2–93.0]	0.90
	НМС	45.8 [19.3– 72.3]	62.3 [39.2 – 85.4]	<0.001*
Гиповентиляция, %	ИС	8.1 [3.2–16.2]	9.1 [5.8–20.5]	0.80
	НМС	38.0 [19.0–50.0]	22.0 [12.0–42.0]	<0.001*
Ателектазы, %	ИС	3.5 [2.0–10.1]	4.1 [1.5–7.5]	0.15
	НМС	18.0 [8.5 – 19.0]	11.2 [3.1 – 19.3]	<0.001*
Эмфизема, %	ИС	0.0 [0.0–0.2]	0.2 [0.0–0.6]	0.10
	НМС	0.0 [0.0–0.1]	0.0 [0.0–0.0]	0.53
ЛЕВОЕ ЛЕГКОЕ				
Нормовентиляция, %	ИС	84.8 [69.2–93.0]	88.9 [62.1–94.8]	0.70
	НМС	48.6 [23.2 –74.0]	64.2 [41.2 – 87.2]	<0.001*
Гиповентиляция, %	ИС	9.4 [4.2–16.2]	7.0 [5.0–11.8]	0.50
	НМС	35.7 [16.4 –55.0]	26.0 [8.0–40.0]	0.002*
Ателектазы, %	ИС	5.1 [2.0–12.0]	2.3 [0.4–5.4]	0.044*
	НМС	16.9 [5.6 – 28.2]	10.0 [3.0–16.0]	0.003*
Эмфизема, %	ИС	0.0 [0.0–0.2]	0.1 [0.0–0.2]	0.50
	НМС	0.0 [0.0–0.2]	0.0 [0.0–0.2]	0.21

Для оценки влияния степени деформации на функцию легких был проведен корреляционный анализ между углом искривления позвоночника по Коббу и суммарным объемом легких. Несмотря на сопоставимость групп по величине деформации позвоночника, корреляционный анализ выявил существенные различия зависимости объема легких от величины угла Кобба: если при идиопатическом сколиозе такая связь не обнаружена, то при нейромышечном она носила характер сильной отрицательной корреляции ($r_s = -0,91$; $p < 0,001$) (таб. 46).

Таблица 46 – Результаты анализа корреляции объема легких с углом деформации позвоночника

Анализируемая взаимосвязь	Группа	Коэффициент корреляции Спирмена (r_s)	p-value
Угол Кобба / объем легких	Идиопатический сколиоз (ИС)	-0.19	0.14
	Нейромышечный сколиоз (НМС)	-0.91	<0.001*

Выводы по разделу

1. Нарушения дыхательной функции у детей с ИС и НМС имеют разный патогенез, что доказывают различия в объемных и плотностных показателях легких до и после коррекции деформации позвоночника: при ИС они в основном обусловлены механическим ограничением, в то время как при НМС – его сочетанием с нейромышечным компонентом.

2. Согласно данным КТ-вольюметрии, хирургическая коррекция сопоставимых по величине сколиозов у пациентов с НМС приводит к статистически значимому увеличению объемов легких и, улучшению их

вентиляции, в то время как при ИС улучшения объемно-вентиляционных показателей не происходит.

3. После хирургической коррекции сколиоза отмечена принципиально разная направленность изменений объемных показателей легких в группах, указывающая на этиологически обусловленные различия ответа на исправление деформации:

- в группе нейромышечного сколиоза статистически значимо увеличился объем как правого ($p = 0,009$), так и левого легкого ($p = 0,003$), что сопровождалось увеличением суммарного объема легких;

- при идиопатическом сколиозе, напротив, отмечена тенденция к снижению объемов легких, для левого легкого достигшая статистической значимости ($p = 0,006$).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты проведенного исследования позволяют обсудить несколько ключевых аспектов, касающихся как фундаментальных характеристик респираторной системы, так и практических вопросов хирургического лечения детей с нейромышечными деформациями позвоночника.

КТ-волюметрия как метод выбора исследования состояния легких у некооперируемых пациентов с НМС. Одним из основных выводов нашей работы является подтверждение высокой диагностической ценности КТ-волюметрии для объективной оценки легочных объемов у детей с НМС. Традиционные функциональные методы, несмотря на свою надежность у контактных пациентов [73, 173], оказались малоприменимы для данной группы. Как и другие авторы [6, 162, 163], мы столкнулись с тем, что лишь у незначительной части детей (26,7%) удалось получить воспроизводимые данные спирометрии, что подчеркивает фундаментальное ограничение этих методов в контингенте с выраженными когнитивными и двигательными нарушениями.

КТ-волюметрия выступает как незаменимый инструмент, не требующий активного участия пациента в исследовании. Наши данные показали сильную отрицательную корреляцию между углом Кобба и суммарным объемом легких ($rS = -0,738$; $p < 0,001$), что согласуется с результатами Daghighi A. et al. [58], также выявившими тесную связь между КТ-объемами и степенью деформации позвоночника. Однако, наше исследование продвинулось дальше, установив, что после операции, эта зависимость хотя и сохраняется, но ослабевает. Это указывает на то, что хирургическая коррекция не полностью нивелирует анатомический дефицит легочной паренхимы, но модифицирует его выраженность.

Преимущество КТ-волюметрии заключается не только в оценке общих объемов, но и в возможности анализа “региональных” изменений легких. Выявленное статистически значимое уменьшение доли зон гиповентиляции и ателектазов с одновременным увеличением нормовентилируемой паренхимы

после операции ($p < 0,01$) предоставляет прямые визуальные и количественные доказательства улучшения аэрации легких. Это особенно важно для пациентов с исходной дыхательной недостаточностью (подгруппа 1А), у которых даже субъективно отмечалось улучшение качества дыхания.

Индекс асимметрии легких (Klas) – от концепции к клиническому применению. Индекс асимметрии легких (Klas) является логическим развитием существующих подходов к оценке торакальной недостаточности. В отличие от рентгенологического индекса SAL (Space Available for the Lung), применяемого при синдроме торакальной недостаточности [42] для оценки потенциального объема гемиторакса, Klas основан на прямом измерении объемов паренхимы легких, а не костного каркаса. Установление возрастных нормативов Klas у здоровых детей (снижение с 1,23 у детей до 3 лет до 1,10 у подростков) является важным самостоятельным результатом. Это позволило нам впервые обнаружить, что у пациентов с НМС асимметрия выражена значительно, чем в норме (медиана Klas до операции 1,21), причем ее степень умеренно коррелирует с величиной сколиотической деформации ($\rho = 0,48$; $p < 0,05$). Тенденция к нормализации Klas после операции, хотя и не достигшая строгой статистической значимости ($p=0,065$), является клинически важным маркером, отражающим восстановление биомеханического баланса грудной клетки. Данный показатель, не зависящий от абсолютных объемов легких, может служить чувствительным критерием эффективности коррекции даже у пациентов с далеко зашедшими необратимыми изменениями. Умеренная обратная корреляция между остаточным углом Кобба после операции и Klas показывает, что хирургическая коррекция НМС может напрямую влиять на симметрию легких. Чем лучше ортопедический результат (меньше остаточный угол Cobb), тем ближе к норме становится соотношение объемов легких (ниже Klas), что служит дополнительным аргументом в пользу максимально возможной коррекции деформации

Сравнительная эффективность хирургических стратегий. Анализ методов инструментальной фиксации (LF и TGR) выявил важные для клинической

практики закономерности. Оба метода обеспечили статистически значимую и сопоставимую коррекцию деформации ($p < 0,001$ для каждой группы), что согласуется с данными литературы о высокой эффективности современных спинальных систем при лечении деформаций позвоночника другой этиологии [106, 105]. Ключевым отличием, выявленным в нашем исследовании, стал профиль безопасности. Трехкратное снижение интраоперационной кровопотери в группе TGR (175 мл против 540 мл в группе LF, $p=0,037$) является крайне значимым аргументом в пользу выбора этой методики для соматически отягощенных пациентов с НМС, у которых, как отмечают Murphy R.F. et al. [121], изначально высоки риски интраоперационных осложнений. Выявленная прямая корреляция между объемом кровопотери, длительностью операции и возрастом пациента ($p=0,606$ и $p=0,666$ соответственно) дополнительно подтверждает, что менее инвазивная методика TGR может быть предпочтительнее для подростков с высоким анестезиологическим риском. Таким образом, наше исследование расширяет традиционные представления о применении рост-сберегающих технологий, если изначально TGR и аналогичные системы позиционировались для детей младшего возраста [11, 148], то наши данные показывают, что их использование у пациентов старше 10 лет может быть оправдано не столько сохранением роста, сколько снижением периоперационных рисков при достижении сопоставимой коррекции.

Особенности состояния легких у детей с НМС в сравнении со здоровыми детьми и пациентами с идиопатическим сколиозом. Исследование показало, что начиная с 4-летнего возраста, объемы легких у детей с НМС значимо отстают от референсных возрастных показателей и не достигают их даже после коррекции деформации позвоночника. Сравнение с группой идиопатического сколиоза (ИС) позволило вычленивать специфику дыхательных нарушений при НМС. Выявленные исходно более низкие объемы легких и более высокая плотность легочной ткани (показатель худшей пневматизации) у пациентов с НМС по сравнению с ИС при сходных углах деформации убедительно доказывают сочетанный характер рестриктивных нарушений при НМС – к механическому

фактору (деформация грудной клетки) присоединяется нейромышечный компонент – слабость дыхательной мускулатуры и, возможно, первичная гипоплазия легочной паренхимы, связанная с основным заболеванием [97, 100]. Это объясняет и разнонаправленную динамику после операции, при которой зафиксировано некоторое снижение объемов легких у подростков с ИС, что может быть связано с временной послеоперационной гиповентиляцией и болевым синдромом на фоне жесткой фиксации. При этом в группе НМС коррекция деформации приводит к расправлению ранее коллабированных отделов и статистически значимому приросту объемов. Это результат подчеркивает, что хирургическая коррекция при НМС в большей степени направлена на устранение обратимого компонента дыхательной недостаточности.

Практические шаги и предлагаемый алгоритм. На основании полученных данных и их сопоставления с современной литературой [73, 70, 114, 80, 92] мы считаем обоснованным предложить следующий диагностический алгоритм для пациентов с НМС (Рис. 19), интегрирующий как функциональные, так и анатомические методы исследования легких:

- все пациенты с НМС: скрининговое обследование, включающее пульсоксиметрию (в т. ч. ночную) и, по возможности, импульсную осциллометрию (IOS) в связи с ее применимостью у некооперируемых больных [70, 162];

- При невозможности выполнения спирометрии или наличии признаков ДН ($SpO_2 < 92\%$, клиника): показано проведение низкодозовой КТ органов грудной клетки с последующей волюметрией и расчетом индекса K_{las} ;

- КТ-волюметрия должна выполняться на этапе предоперационного планирования для объективной оценки анатомического резерва легких и в послеоперационном периоде – прежде всего, для оценки стойкости эффекта коррекции в т. ч. через 6–12 месяцев;

- выбор хирургической тактики должен учитывать не только возраст

и величину деформации, но и данные КТ-воллюметрии, а также общий соматический статус пациента. Методика TGR может рассматриваться как альтернатива, возможно – этапная, окончательному спондилодезу у пациентов подросткового возраста с крайне высоким операционным риском.



Рисунок 19 – Предлагаемый алгоритм диагностики респираторных нарушений и оценки эффективности лечения у пациентов с НМС.

ВЫВОДЫ

1. Физиологическое развитие легких у детей характеризуется преобладанием объема правого легкого над левым с постепенным снижением их отношения (индекса асимметрии K_{las}) 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 значительно 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 в отношении коррекции деформации позвоночника при почти 3-кратно меньшем объеме интраоперационной кровопотери, что позволяет применять ее при нейромышечном сколиозе не только у детей до 10 лет, но и у подростков, особенно с высоким риском периоперационных осложнений, обусловленных нарушениями функции дыхания.

4. Хирургическая коррекция нейромышечного сколиоза у детей сопровождается не только значимым увеличением абсолютных объемов легких, сохраняющимся в отсроченном периоде, но улучшением их характеристик: увеличением зон нормальной вентиляции и снижением доли гиповентилируемых зон.

5. При сопоставимой величине хирургической коррекции деформации, у пациентов с нейромышечными и идиопатическими сколиозами подростков выявляются разнонаправленные изменения объемно-пневматизационных параметров легких, что требует дифференцированного подхода к оценке результатов лечения таких пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У детей с нейромышечными сколиозами отдельную и суммарную оценку объемов легких и индекса их асимметрии (Klas) по данным КТ органов грудной клетки 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 с применением методики TGR как менее травматичной, сопровождающейся меньшим объемом кровопотери в сравнении с полисегментарной фиксацией, но имеющей сопоставимую эффективность по коррекции деформации. В последующем это не исключает возможность выполнения финальной полисегментарной стабилизации позвоночника.

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

4. Исследование респираторного статуса у детей с НМС, планируемых для проведения хирургического лечения, целесообразно проводить в соответствии с алгоритмом, представленным на рисунке 19.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ВПР ЦНС	врожденный порок развития центральной нервной системы
ДЦП	детский церебральный паралич
ДН	дыхательная недостаточность
ЖЕЛ (VC)	жизненная емкость легких
ЗИФ	задняя инструментальная фиксация (позвоночника)
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
КТ	компьютерная томография
КТВ (КТ- волюметрия)	компьютерная томография с волюметрическим анализом
МДД	мышечная дистрофия Дюшенна
ММС	миеломенингоцеле, спинномозговая грыжа
МРТ	магнитно-резонансная томография
НИВЛ	неинвазивная вентиляция легких
НМЗ	нейромышечные заболевания
НМС	нейромышечный сколиоз
ОФВ1 (FEV1)	объем форсированного выдоха за 1 секунду
ПСГ	полисомнография
Пост-ММС	последствия миеломенингоцеле

СМА	спинальная мышечная атрофия
ФЖЕЛ (FVC)	форсированная жизненная емкость легких
4D-КТ	четырёхмерная КТ (динамическая)
АХ	площадь отрицательного реактанса (интегральная «жесткость» легких)
АХ (ALX)	площадь отрицательного реактанса (интегральный показатель жесткости легких)
BiPAP	двухуровневое положительное давление в дыхательных путях
CO ₂	углекислый газ
dMRI	diffusion MRI, диффузионно-взвешенная МРТ
EOS	Early Onset Scoliosis, сколиозы с ранним началом (сколиозы детей до 10 лет)
EMG	электромиография
FEV ₁	объем форсированного выдоха за 1 секунду
FRC (ФОЕ)	функциональная остаточная емкость
Fres	резонансная частота
FVC	форсированная жизненная емкость легких
GMFCS	Gross Motor Function Classification System, система классификации крупных моторных функций
HU	единицы Хаунсфилда

IOS (ИОС)	импульсная осциллометрия
LF	Long fusion, длинная фиксация (термин, обозначающий сегментарную инструментацию в пределах дуги деформации)
MAGEC	Magnetic Expansion Control, магнитно-контролируемые растущие стержни
MCGR	Magnetically Controlled Growing Rod, магнитно-контролируемые растущие стержни, синоним MAGEC
MEP	максимальное экспираторное давление
MIP	максимальное инспираторное давление
O ₂	кислород
PtcCO ₂	транскутанное (чрескожное) парциальное давление CO ₂
R20	сопротивление дыхательных путей на частоте 20 Гц
R5	сопротивление дыхательных путей на частоте 5 Гц
R5–R20	частотная зависимость сопротивления (маркер поражения мелких дыхательных путей)
RV (ООЛ)	остаточный объем легких
sEMG	поверхностная электромиография
SAL	Space Available for Lung, доступное для легкого пространство гемиторакса
SpO ₂	сатурация кислорода по пульсоксиметрии

TcCO ₂	транскутанное CO ₂ (синоним PtcCO ₂)
TGR	Traditional Growing Rods, традиционные растущие стержни
TIS	thoracic insufficiency syndrome, синдром торакальной недостаточности
TLC	общая емкость легких
TLC (ОЕЛ)	общая емкость легких
VC	жизненная емкость легких
VE	минутная вентиляция легких
VE (МОД)	минутный объем дыхания (минутная вентиляция)
VEPTR	Vertical Expandable Prosthetic Thoracic Rib, вертикально расширяемый протез ребер
X5	реактанс на частоте 5 Гц (характеристика эластичности легких)
Z5	импеданс дыхательной системы на 5 Гц

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антонова Е.А. Диагностика нарушений внешнего дыхания у детей младшего возраста (3–7 лет), больных бронхиальной астмой, по данным импульсной осциллометрии : дис. ... канд. мед. наук / Антонова Елена Александровна ; С.-Петербург. гос. мед. ун-т им. И.П. Павлова. – Санкт-Петербург, 2004. – 146 с. : 1 л. ил.
2. Асадулаев М. С. Хирургическое лечение детей с врожденным сколиозом при одностороннем боковом нарушении сегментации позвонков и синостозе ребер : дис. ... канд. мед. наук / Асадулаев Марат Сергеевич ; Нац. мед. исслед. центр дет. травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера. – Санкт-Петербург, 2023. – 148 с. : 46 ил.
3. Позвоночно-тазовая фиксация при нейрогенных сколиозах: обоснованность показаний / А.С. Бутенко, И.П. Пимбурский, О.Б. Челпаченко [и др.]. – DOI 10.14531/ss2025.1.15-25 // Хирургия позвоночника. – 2025. – Т. 22, № 1. – С. 15–25.
4. Позвоночно-тазовая фиксация: современные технические решения / М.С. Ветрилэ, А.А. Кулешов, С.Н. Макаров [и др.]. – DOI 10.14531/ss2021.4.101-110 // Хирургия позвоночника. – 2021. – Т. 18, № 4. – С. 101–110.
5. Горячева Т.С. Законодательное регулирование медико-биологических исследований с участием человека: историко-правовой аспект // Правовая политика и правовая жизнь. – 2022. – № 1. – С. 132–140.
6. Дьякова С. Э. Современные требования к проведению спирометрии у детей. – DOI 10.33667/2078-5631-2021-5-50-56 // Медицинский алфавит. – 2021. – № 5. – С. 50–56.
7. Поперечное исследование «Федеральный регистр пациентов с генетически подтвержденным диагнозом спинально-мышечная атрофия (ФРПСМА)»: обоснование и дизайн исследования, первые результаты / О.С. Кобякова, В.И. Стародубов, О.В. Зеленова [и др.]. – DOI 10.24412/2312-2935-2021-2-279-300 // Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики. –

2021. – № 2. – С. 279–300.

8. Спирометрия : методические руководства : утв. 2021 г. / М-во здравоохранения Рос. Федерации, Рос. респиратор. об-во. – Москва : [Б. и.], 2021. – 63 с. : ил.

9. Михайловский М.В. Хирургическое лечение пациентов со сколиозами 1-й декады жизни : обзор литературы / М.В. Михайловский, В.А. Суздалов. – DOI 10.14531/ss2016.2.36-44 // Хирургия позвоночника. – 2016. – Т. 13, № 2. – С. 36–44.

10. Михайловский М. В. Магнитно-контролируемые стержни в хирургии ранних сколиозов : обзор англоязычной литературы / М.В. Михайловский, А.А. Альшевская. – DOI 10.14531/ss2020.1.25-41 // Хирургия позвоночника. – 2020. – Т. 17, № 1. – С. 25–41.

11. Результаты хирургического лечения сколиоза с ранним началом с применением принципа растущих систем: анализ 10-летней моноцентровой когорты / Ю.В. Молотков, С.О. Рябых, А.В. Евсюков [и др.]. – DOI 10.14531/ss2024.2.66-80 // Хирургия позвоночника. – 2024. – Т. 21, № 2. – С. 66–80.

12. Эффективность применения растущих систем в лечении сколиозов с ранним началом : систематизированный обзор / Ю.В. Молотков, С.О. Рябых, Е.Ю. Филатов [и др.]. – DOI 10.14531/ss2023.2.6-20 // Хирургия позвоночника. – 2023. – Т. 20, № 2. – С. 6–20.

13. Периоперационные и ранние осложнения протяженных инструментальных фиксаций при деформациях позвоночника у детей: применение классификации Clavien–Dindo / А.Ю. Мушкин, В.В. Петухова, А.А. Першин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2024.3.36-46 // Хирургия позвоночника. – 2024. – Т. 21, № 3. – С. 36–46.

14. Рябых С.О. Деформации позвоночника и грудной клетки при нарушениях сегментации у детей младшего возраста : дис. ... канд. мед. наук / Рябых Сергей Олегович ; С.-Петерб. гос. педиатр. мед. акад. – Санкт-Петербург, 2009. – 96 с. : 39 ил.

15. Рябых С.О. Деформации позвоночника и конечностей у пациентов с миодистрофией Дюшенна: протокол межгосударственного консенсуса / С.О. Рябых, П.В. Очирова, Д.М. Савин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2020.1.61-77 // Хирургия позвоночника. – 2020. – Т. 17, № 1. – С. 61–77.
16. Рябых С.О. Деформации позвоночника у детей с церебральным параличом: естественное течение и методы коррекции / С.О. Рябых, А.В. Губин, Д.М. Савин [и др.]. – DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-4-468-474 // Гений ортопедии. – 2021. – Т. 27, № 4. – С. 468–474.
17. Лечение врожденных деформаций позвоночника у детей: вчера, сегодня, завтра / С.О. Рябых, Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин, А.В. Губин. – DOI 10.14531/ss2020.1.15-24 // Хирургия позвоночника. – 2020. – Т. 17, № 1. – С. 15–24.
18. Информативность импульсной осциллометрии в выявлении вентиляционных нарушений рестриктивного типа / О.И. Савушкина, А.В. Черняк, М.Ю. Каменева [и др.]. – DOI 10.337/artide_5a9f258fe6d932.79474351 // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. – 2018. – Вып. 67. – С. 8–16.
19. Савушкина О.И. Клиническое применение метода бодиплетизмографии / О.И. Савушкина, А.В. Черняк // Практическая пульмонология. – 2013. – № 2. – С. 38–41.
20. Фомина О.В. Контроль течения легкой бронхиальной астмы и риска её развития у подростков по данным импульсной осциллометрии : дис. . канд. мед. наук / Фомина Ольга Витальевна ; Федер. науч.-клин. центр дет. гематологии, онкологии и иммунологии. – Москва, 2008. – 140 с. : 6 л. ил.
21. Ортопедохирургическая коррекция паралитических деформаций позвоночника у детей и подростков / И.А. Шавырин, Е.А. Букреева, Т.А. Седненкова [и др.]. – DOI 10.51793/08.2021.94.33.006 // Лечащий врач. – 2021. – № 4 (24). – С. 32–36.
22. Особенности хирургической коррекции нейромышечных сколиозов / И.А. Шавырин, С.А. Кудряков, С.В. Колесов [и др.]. – DOI 10.25881/BPNMSC.2020.50.61.025 // Вестник Национального медико-

хирургического центра им. Н.И. Пирогова. – 2020. – Т. 15, № 2. – С. 144–147.

23. Результаты ортопедо-хирургической коррекции нейрогенных деформаций конечностей и позвоночника у детей с детским церебральным параличом / И.А. Шавырин, Р.А. Кешишян, Т.В. Филижанко [и др.]. – DOI 10.21508/1027-4065-2025-70-3-49-53 // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2025. – Т. 70, № 3. – С. 49–53.

24. Шавырин И.А. Коррекция деформаций позвоночника у детей и подростков со спинномозговыми грыжами / И.А. Шавырин, С.В. Колесов // Лечащий врач. – 2020. – № 4. – С. 16–21.

Иностранные источники

25. AbuNurah H.Y. The validity of surface EMG of extra-diaphragmatic muscles in assessing respiratory responses during mechanical ventilation: a systematic review / H.Y. AbuNurah, D.W. Russell, J.D. Lowman. – DOI 10.1016/j.pulmoe.2020.02.008 // Pulmonology. – 2020. – Vol. 26, N 6. – P. 378–385.

26. Adam C.J. Computed tomographic-based volumetric reconstruction of the pulmonary system in scoliosis: trends in lung volume and lung volume asymmetry with spinal curve severity / C.J. Adam, S.C. Cargill, G.N. Askin. – DOI 10.1097/BPO.0b013e318425ee // Journal of pediatric orthopedics. – 2007. – Vol. 27, N 6. – P. 677–681.

27. Akesen S. Predictive factors for postoperative intensive care unit admission in pediatric patients undergoing scoliosis correction surgery // American journal of translational research. – 2021. – Vol. 13, N 5. – P. 5386–5394.

28. The impact of scoliosis surgery on pulmonary function in spinal muscular atrophy : a systematic review / A. Alhammoud, Y. Othman, R. El-Hawary [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-021-00302-w // Spine deformity. – 2021. – Vol. 9, N 4. – P. 913–921.

29. Al-Iede M.M. Risk factors for postoperative pulmonary complications in children with severely compromised pulmonary function secondary to severe scoliosis / M.M. Al-Iede, E. Al-Zayadneh, C. Bridge [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.24997 // Pediatric pulmonology. – 2020. – Vol. 55, N 10. – P. 2782–2790.

30. Al-Iede M.M. Respiratory syncytial virus in pediatric patients admitted to a tertiary

center in Amman: clinical characteristics and age-related patterns / M.M. Al-Iede, A. Alhourri, K. Marwa [et al.]. – DOI 10.1186/s12887-024-04799-8 // BMC pediatrics. – 2024. – Vol. 24, N 1. – Art. 334.

31. Long term noninvasive ventilation and continuous positive airway pressure in children with neuromuscular diseases in France / L. Allaer, S. Khirani, L. Griffon [et al.] // Neuromuscular disorders. – 2022. – Vol. 32, N 11-12. – P. 886–892.

32. Al-Rumaih M.H. Current trends and future directions in the management of neuromuscular scoliosis / M.H. Al-Rumaih, M.S. Al-Ahmari, W. Kishta. – DOI 10.1016/j.jorep.2024.100488 // Journal of orthopaedic reports. – 2025. – Vol. 4, N 1. – ID 100488.

33. Hospital burdens of patients with cerebral palsy undergoing posterior spinal fusion for scoliosis / A.T. Anastasio, N.F. Guisse, K.X. Farley, J.M. Rhee. – DOI 10.1177/2192568220968542 // Global spine journal. – 2022. – Vol. 12, N 5. – P. 883–889.

34. Assessment of nocturnal hypoventilation by different methods and definitions in children with neuromuscular disease: oxycapnography and blood gas analysis / Y. Ayhan, E.Y. Karatoprak, Z.R. Onay [et al.]. – DOI 10.5222/MMJ.2021.42385 // Medeniyet medical journal. – 2021. – Vol. 36, N 2. – P. 106–116.

35. SH3TC2-related hereditary motor and sensory neuropathy / H. Azzedine, M.A. Salih, M.P. Adam [et al.] // GeneReviews® / eds.: M.P. Adam, S. Bick, G.M. Mirzaa [et al.]. – Seattle : University of Washington, 2008. – P. 1–21.

36. The effect of expansion thoracostomy on spine growth in patients with spinal deformity and fused ribs treated with rib-based growing constructs / F.J. Baky, A.N. Larson, T.S. Hilaire [et al.]. – DOI 10.1016/j.jspd.2019.01.004 // Spine deformity. – 2019. – Vol. 7, N 5. – P. 836–841.

37. Bendon A.A. Perioperative complications and outcomes in children with cerebral palsy undergoing scoliosis surgery / A.A. Bendon, K.A. George, D. Patel. – DOI 10.1111/pan.12981 // Pediatric anesthesia. – 2016. – Vol. 26, N 10. – P. 970–975.

38. Respiratory phenotypes of neuromuscular diseases: a challenging issue for pediatricians / M. Borrelli, G. Terrone, R. Evangelisti [et al.]. – DOI

10.1016/j.pedneo.2022.09.016 // *Pediatrics & neonatology*. – 2023. – Vol. 64, N 2. – P. 109–118.

39. Biplanar stereoradiography predicts pulmonary function tests in adolescent idiopathic scoliosis: a cross-sectional study / H. Bouloussa, R. Pietton, C. Vergari [et al.]. – DOI 10.1007/s00586-019-05940-3 // *European spine journal*. – 2019. – Vol. 28, N 9. – P. 1962–1969.

40. The use of respiratory muscle training in patients with pulmonary dysfunction, internal diseases or central nervous system disorders: a systematic review with meta-analysis / L. Cacciante, A. Turolla, G. Pregolato [et al.]. – DOI 10.1007/s11136-022-03133-y // *Quality of life research*. – 2023. – Vol. 32, N 1. – P. 1–26.

41. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis / R.M. Campbell, M.D. Smith, T.C. Mayes [et al.]. – DOI 10.2106/00004623-200303000-00001 // *Journal of bone and joint surgery*. – 2003. – Vol. 85, N 3. – P. 399–408.

42. Campbell R.M., Jr. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis / R.M. Campbell Jr., M.D. Smith. – DOI 10.2106/JBJS.F.00270 // *Journal of bone and joint surgery*. – 2007. – Vol. 89, Suppl. 1. – P. 108–122.

43. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico / C.M. Carrasco, P. Martínez, M. López [et al.]. – DOI 10.1016/j.anpedi.2014.02.024 // *Anales de pediatría*. – 2014. – Vol. 81, N 4. – P. 258.e1–258.e17.

44. Myotonic dystrophy type 1 (Steinert disease): 29 years of experience at a tertiary pediatric hospital / I. Cascais, C. Garrido, L. Morais [et al.]. – DOI 10.1016/j.ejpn.2023.12.001 // *European journal of paediatric neurology*. – 2024. – N 48. – P. 85–90.

45. Non-invasive estimation of muscle fibre size from high-density electromyography / A. Casolo, S. Maeo, T.G. Balshaw [et al.]. – DOI 10.1113/JP284170 // *Journal of physiology*. – 2023. – Vol. 601, N 10. – P. 1831–1850.

46. Orthopedic management of scoliosis by Garches brace and spinal fusion in SMA type 2 children / M. Catteruccia, C. Vuillerot, I. Vaugier [et al.]. – DOI 10.3233/JND-

- 150084 // Journal of neuromuscular diseases. – 2015. – Vol. 2, N 4. – P. 453–462.
47. Chacko A. Polysomnography findings in pediatric spinal muscular atrophy types 1-3 / A. Chacko, P.D. Sly, L. Gauld. – DOI 10.1016/j.sleep.2019.12.004 // Sleep medicine. – 2020. – Vol. 68. – P. 124–130.
48. Charalampopoulou A. Overview of the pathophysiology and epidemiology of neurologic disorders affecting the respiratory system / A. Charalampopoulou, N.J. Maragakis // Pulmonary complications of neuromuscular disease / ed. N. Lechtzin. – Cham : Springer Nature Switzerland, 2024. – P. 1–36.
49. All you need is evidence: what we know about pneumonia in children with neuromuscular diseases / C. Cherchi, M.B.C. Testa, D. Deriu [et al.]. – DOI 10.3389/fped.2021.625751 // Frontiers in pediatrics. – 2021. – N 9. – ID 625751.
50. Sleep disordered breathing in children with neuromuscular disease / A.G. Chidambaram, S. Jhavar, C.M. McDonald, K. Nandalike. – DOI 10.3390/children10101675 // Children. – 2023. – Vol. 10, N 10. – ID 1675.
51. Nasal biomarker inflammatory profile in response to intranasal corticosteroids in pediatric obstructive sleep apnea syndrome / A.G. Chidambaram, C.M. Cielo, I. Chervoneva [et al.]. – DOI 10.5664/jcsm.11604 // Journal of clinical sleep medicine. – 2025. – Vol. 21, N 6. – P. 1033–1040.
52. Improved CT-based estimate of pulmonary gas trapping accounting for scanner and lung-volume variations in a multicenter asthmatic study / S. Choi, E.A. Hoffman, S.E. Wenzel [et al.]. – DOI 10.1152/jappphysiol.00280.2014 // Journal of applied physiology. – 2014. – Vol. 117, N 6. – P. 593–603.
53. Chu E.C.-P. Neuromuscular scoliosis in the presence of spina bifida occulta and a transitional lumbosacral vertebra : a case report. – DOI 10.1016/j.radcr.2022.06.033 // Radiology case reports. – 2022. – Vol. 17, N 9. – P. 3260–3265.
54. Long-term follow-up of pulmonary function and scoliosis in patients with Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy / K. Chua, C.Y. Tan, Z. Chen [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0000000000000396 // Journal of pediatric orthopedics. – 2016. – Vol. 36, N 1. – P. 63–69.
55. Neuromuscular scoliosis complication rates from 2004 to 2015 : a report from

the Scoliosis research society morbidity and mortality database / D. Cognetti, H.M. Keeny, A.F. Samdani [et al.]. – DOI 10.3171/2017.7.FOCUS17384 // Neurosurgical focus. – 2017. – Vol. 43, N 4. – P. E10.

56. Reproducibility of maximum respiratory pressure assessment: a systematic review and meta-analysis / T. Cruickshank, M. Flores-Opazo, M. Tuesta, Á. Reyes. – DOI 10.1016/j.chest.2022.04.144 // Chest. – 2022. – Vol. 162, N 4. – P. 828–850.

57. Recommendations for a standardized pulmonary function report. An official American thoracic society technical statement / B.H. Culver, B.L. Graham, A.L. Coates [et al.]. – DOI 10.1164/rccm.201710-1981ST // American journal of respiratory and critical care medicine. – 2017. – Vol. 196, N 11. – P. 1463–1472.

58. Daghighi A. Computed tomography lung volume estimation and its relation to lung capacities and spine deformation / A. Daghighi, H. Tropp. – DOI 10.21037/jss.2018.12.14 // Journal of spine surgery. – 2019. – Vol. 5, N 1. – P. 132–141.

59. Management of early-onset scoliosis: modern Luque trolley technique led to fewer reoperations within 3 years than other growth-friendly techniques, a prospective cohort study with matched historical controls / R. Dayer, M. Grevitt, L. Breakwell [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-025-01102-2 // Spine deformity. – 2025. – Vol. 13, N 5. – P. 1611–1624.

60. Comparison of two modeling approaches for the identification of predictors of complications in children with cerebral palsy following spine surgery / R.L. Difazio, T.D. Strout, J.A. Vessey [et al.]. – DOI 10.1186/s12874-024-02360-w // BMC medical research methodology. – 2024. – Vol. 24, N 1. – P. 236.

61. Dimitrakis N. Neuromuscular scoliosis: a narrative review / N. Dimitrakis, C.P. Zafeiris. – DOI 10.22540/jrpms-07-038 // Journal of research and practice on the musculoskeletal system. – 2023. – Vol. 7, N 2. – P. 38–43.

62. Entwistle M.A. Scoliosis surgery in children / M.A. Entwistle, D. Patel. – DOI 10.1093/bjaceaccp/mki063// Continuing education in anaesthesia critical care & pain. – 2006. – Vol. 6, N 1. – P. 13–16.

63. Henríquez R.E. Respiratory complications in children with neurological diseases /

R.E. Henríquez, B.C. Infante. – DOI 10.1007/978-3-030-26961-6_26 // *Pediatric respiratory diseases: a comprehensive textbook* / eds.: P. Bertrand, I. Sánchez. – Cham : Springer, 2020. – P. 245–254.

64. Impact of scoliosis surgery on pulmonary function in patients with muscular dystrophies and spinal muscular atrophy / H.J. Farber, W.A. Phillips, K.L. Kocab [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.24664 // *Pediatric pulmonology*. – 2020. – Vol. 55, N 4. – P. 1037–1042.

65. Farrell J. Effect of idiopathic thoracic scoliosis on the tracheobronchial tree / J. Farrell, E. Garrido. – DOI 10.1136/bmjresp-2017-000264 // *BMJ Open respiratory research*. – 2018. – Vol. 5, N 1. – ID e000264.

66. Associations between polysomnography measurements and postoperative adverse respiratory events in children with neuromuscular disease / H. Fishman, J.S. Hamid, N. Barrowman [et al.]. – DOI 10.5664/jcsm.9026 // *Journal of clinical sleep medicine*. – 2021. – Vol. 17, N 4. – P. 757–765.

67. The accuracy of an ambulatory Level III sleep study compared to a Level I sleep study for the diagnosis of sleep-disordered breathing in children with neuromuscular disease / H. Fishman, C. Massicotte, R. Li [et al.]. – DOI 10.5664/jcsm.7526 // *Journal of clinical sleep medicine*. – 2018. – Vol. 14, N 12. – P. 2013–2020.

68. Natural course of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy type II and IIIa: descriptive clinical study with retrospective data collection of 126 patients / A. Fujak, W. Raab, A. Schuh [et al.]. – DOI 10.1186/1471-2474-14-283 // *BMC musculoskeletal disorders*. – 2013. – N 14. – P. 283.

69. Impact of fusion for adolescent idiopathic scoliosis on lung volume measured with computed tomography / N. Fujita, M. Yagi, T. Michikawa [et al.]. – DOI 10.1007/s00586-019-06025-x // *European spine journal*. – 2019. – Vol. 28, N 9. – P. 2034–2041.

70. Forced oscillation technique in spinal muscular atrophy / L.M. Gauld, L.A. Keeling, C.E. Shackleton, P.D. Sly. – DOI 10.1378/chest.14-0166 // *Chest*. – 2014. – Vol. 146, N 3. – P. 795–803.

71. Shilla growth guidance system (SGGS) instrumentation with pelvic foundation for

- severe early-onset neuromuscular spine deformity / H.G. Geoffroy, R.M. Schwend, D.B. Bumpass [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-025-01246-1 // Spine deformity. – 2026. – Vol. 14, N 3. – ID 283918796.
72. George S. Perioperative spirometry in scoliosis. – DOI 10.1007/978-981-99-3017-3_49 // Paediatric scoliosis / eds.: B. Zacharia, S.D.C. Raja, N. KV. – Singapore : Springer Nature Singapore, 2023. – P. 777–788.
73. Results of preoperative pulmonary function testing of adolescents with idiopathic scoliosis: a study of six hundred and thirty-one patients / S. Gollogly, R.R. Betz, L.G. Lenke [et al.]. – DOI 10.2106/JBJS.D.02209 // Journal of bone and joint surgery. – 2005. – Vol. 87, N 9. – P. 1937–1946.
74. The volume of lung parenchyma as a function of age: a review of 1050 normal CT scans of the chest with three-dimensional volumetric reconstruction of the pulmonary system / S. Gollogly, J.T. Smith, S.K. White [et al.]. – DOI 10.1097/01.brs.0000140779.22741.33 // Spine. – 2004. – Vol. 29, N 18. – P. 2061–2066.
75. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. – DOI 10.1002/(sici)1099-0496(200002)29:2<141::aid-ppul9>3.0.co;2-y // Pediatric pulmonology. – 2000. – Vol. 29, N 2. – P. 141–150.
76. Diaphragm dysfunction: a comprehensive review from diagnosis to management / L.M. Hannan, R. De Losa, N. Romeo, S. Muruganandan. – DOI 10.1111/imj.15491 // Internal medicine journal. – 2022. – Vol. 52, N 12. – P. 2034–2045.
77. 4D image construction from free-breathing MRI slice acquisitions of the thorax based on a concept of flux / Y. Hao, J.K. Udupa, Y. Tong [et al.]. – DOI 10.1117/12.2550040 // Proceedings of SPIE – the International society for optical engineering. – 2020. – Vol. 11312. – ID 113122K.
78. Mortality after spinal fusion in children with cerebral palsy and cerebral-palsy-like conditions: a 30-year follow-up study / A. Hariharan, J.P. Sees, C. Pargas [et al.]. – DOI 10.1111/dmcn.15568 // Developmental medicine and child neurology. – 2023. – Vol. 65, N 9. – P. 1190–1198.

79. He Y. Effects of respiratory muscle training on cough function in neurological disorders: a systematic review with meta-analysis / Y. He, C. Zhao, Y. Liu. – DOI 10.3233/NRE-210017 // *NeuroRehabilitation*. – 2021. – Vol. 48, N 4. – P. 441–449.
80. Novel surface topographic assessment of lung volume and pulmonary function tests in idiopathic scoliosis : a preliminary study / J.H. Heyer, J.L. Wisch, K.K. Nagra [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0000000000002677 // *Journal of pediatric orthopedics*. – 2024. – Vol. 44, N 6. – P. 366–372.
81. Hislop A.A. Alveolar development in the human fetus and infant / A.A. Hislop, J.S. Wigglesworth, R. Desai // *Early human development*. – 1986. – Vol. 13, N 1. – P. 1–11.
82. Holt J.B. Outcomes of primary posterior spinal fusion for scoliosis in spinal muscular atrophy: clinical, radiographic, and pulmonary outcomes and complications / J.B. Holt, L.A. Dolan, S.L. Weinstein. – DOI 10.1097/BPO.0000000000001049 // *Journal of pediatric orthopedics*. – 2017. – Vol. 37, N 8. – P. e505–e511.
83. Anesthesia and perioperative management for surgical correction of neuromuscular scoliosis in children : a narrative review / J. Hudec, T. Prokopová, M. Kosinová, R. Gál [et al.]. – DOI 10.3390/jcm12113651 // *Journal of clinical medicine*. – 2023. – Vol. 12, N 11. – ID 3651.
84. Myths and methodologies: invasive and non-invasive assessment of respiratory muscle activity in humans / A.L. Hudson, C.J. Jolley, S.C. Gandevia, J.E. Butler. – DOI 10.1113/EP091526 // *Experimental physiology*. – 2025. – Vol. 110, N 8 – P. 1038–1048.
85. The clinical use of impulse oscillometry in neuromuscular diseases / S. Iliaz, G. Yunisova, O.O. Cakmak [et al.]. – DOI 10.1016/j.rmed.2022.106931 // *Respiratory medicine*. – 2022. – Vol. 200. – ID 106931.
86. Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders / D. Inal-Ince, S. Savci, H. Arikan [et al.]. – DOI 10.1016/j.spinee.2009.08.451 // *The spine journal*. – 2009. – Vol. 9, N 12. – P. 981–986.
87. Recurrence of deep surgical site infection in cerebral palsy after spinal fusion is

rare / A. Jain, U.M. Modhia, D.B. Njoku [et al.]. – DOI 10.1016/j.jspd.2016.12.004 // Spine deformity. – 2017. – Vol. 5, N 3. – P. 208–212.

88. Kang G.R. Preoperative predictors of postoperative pulmonary complications in neuromuscular scoliosis / G.R. Kang, S.W. Suh, I.O. Lee. – DOI 10.1007/s00776-011-0028-4 // Journal of orthopaedic science. – 2011. – Vol. 16, N 2. – P. 139–147.

89. Kang Y.J. When do we need to perform polysomnography on pediatric patients? / Y.J. Kang, C.-S. Park. – DOI 10.3342/kjorl-hns.2024.00549 // Korean journal of otorhinolaryngology-head and neck surgery. – 2025. – Vol. 68, N 3. – P. 87–93.

90. Katz S.L. Respiratory care of the individual with muscular dystrophy / S.L. Katz, M.L. DiBartolo // Pulmonary complications of neuromuscular disease / ed. N. Lechtzin. – Cham : Humana Cham, 2024. – P. 215–242. – (Respiratory medicine).

91. Pulmonary function in children and adolescents with untreated idiopathic scoliosis: a systematic review with meta-regression analysis / D.H.R. Kempen, J.L. Heemskerk, G. Kaçmaz [et al.]. – DOI 10.1016/j.spinee.2021.12.011 // The spine journal. – 2022. – Vol. 22, N 7. – P. 1178–1190.

92. Respiratory management of patients with neuromuscular weakness: an American College of Chest Physicians clinical practice guideline and expert panel report / A. Khan, L. Frazer-Green, R. Amin [et al.]. – DOI 10.1016/j.chest.2023.03.011 // Chest. – 2023. – Vol. 164, N 2. – P. 394–413.

93. Comparison of the quantitative CT imaging biomarkers of idiopathic pulmonary fibrosis at baseline and early change with an interval of 7 months / H.J. Kim, M.S. Brown, D. Chong [et al.]. – DOI 10.1016/j.acra.2014.08.004 // Academic radiology. – 2015. – Vol. 22, N 1. – P. 70–80.

94. Technical standards for respiratory oscillometry / G.G. King, J. Bates, K.I. Berger [et al.]. – DOI 10.1183/13993003.00753-2019 // European respiratory journal. – 2020. – Vol. 55, N 2. – ID 1900753.

95. Kulshrestha R. Noninvasive ventilation in paediatric neuromuscular disorders / R. Kulshrestha, T. Willis, M. Samuels // Noninvasive ventilation in sleep medicine and pulmonary critical care: critical analysis of 2018–19 clinical trials / eds.

A.M. Esquinas, G. Fiorentino, G. Insalaco [et al.]. – Cham : Springer, 2020. – P. 505–514.

96. Kunadharaju R. Role of noninvasive ventilation in thoracic cage and neuromuscular disorders in the postoperative period / R. Kunadharaju, J. Porhomayon // Noninvasive mechanical ventilation in anesthesiology and perioperative medicine / ed. A.M. Esquinas. – New York : Nova Science Publishers, 2022. – P. 189–200. – (Anesthesiology and perioperative medicine).

97. Respiratory morbidity in patients with spinal muscular atrophy – a changing world in the light of disease-modifying therapies / L. Lagae, M. Proesmans, M. van den Hauwe [et al.]. – DOI 10.3389/fped.2024.1366943 // Frontiers in pediatrics. – 2024. – Vol. 12. – ID 1366943.

98. Prolonged postoperative intubation after spinal fusion in cerebral palsy: are there modifiable risk factors and associated consequences? / S.M. LaValva, K. Baldwin, I. Swarup [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0000000000001566 // Journal of pediatric orthopedics. – 2020. – Vol. 40, N 8. – P. 431–437.

99. Spinal deformity surgery in pediatric patients with cerebral palsy: a national-level analysis of inpatient and postdischarge outcomes / N.J. Lee, M. Fields, V. Boddapati [et al.]. – DOI 10.1177/2192568220960075 // Global spine journal. – 2022. – Vol. 12, N 4. – P. 610–619.

100. Radiographic and respiratory effects of growing rods in children with spinal muscular atrophy / R. Lenhart, S. Youlo, M. Schroth [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0000000000000867 // Journal of pediatric orthopedics. – 2017. – Vol. 37, N 8. – P. e500–e504.

101. ATS core curriculum 2022: pediatric pulmonary medicine: updates in pediatric neuromuscular disease / C. Leon-Astudillo, C.U.A. Okorie, M.Y. McCown [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.26448 // Pediatric pulmonology. – 2023. – Vol. 58, N 7. – P. 1866–1874.

102. Effect of a Soft Boston Orthosis on pulmonary mechanics in severe cerebral palsy / M.T. Leopando, Z. Moussavi, J. Holbrow [et al.]. – DOI 10.1002/(sici)1099-0496(199907)28:1<53::aid-ppul9>3.0.co;2-2 // Pediatric pulmonology. – 1999. –

Vol. 28, N 1. – P. 53–58.

103. What is new about growth-friendly implants for pediatric spinal deformity? / C. Li, B. Han, S. Wang [et al.]. – DOI 10.1097/CM9.00000000000003239 // Chinese medical journal. – 2024. – Vol. 137, N 23. – P. 2887–2889.

104. Developments, focuses, and trends in early-onset scoliosis from 2005 to 2020: a systematic bibliometric analysis / Z. Liu, K. Gao, Y. Hai, T. Liu. – DOI 10.1016/j.wneu.2021.11.044 // World neurosurgery. – 2022. – Vol. 158. – P. e697–e710.

105. Lloyd A.P. Neuromuscular scoliosis: the why and the how of diagnosis and treatment / A.P. Lloyd, A. Gardner, A.I. Tsirikos // Orthopaedics and trauma. – 2025. – Vol. 39, N 6. – P. 402–411.

106. Loughenbury P.R. Current concepts in the treatment of neuromuscular scoliosis: clinical assessment, treatment options, and surgical outcomes / P.R. Loughenbury, A.I. Tsirikos. – DOI 10.1302/2633-1462.31.BJO-2021-0178.R1 // Bone & joint open. – 2022. – Vol. 3, N 1. – P. 85–92.

107. Analysis of motor and respiratory function in Duchenne muscular dystrophy patients / L.C. Luiz, F.A.L. Marson, C.C.B. Almeida [et al.]. – DOI 10.1016/j.resp.2019.01.009 // Respiratory physiology & neurobiology. – 2019. – Vol. 262. – P. 1–11.

108. Lynch D.A. Quantitative computed tomography in chronic obstructive pulmonary disease / D.A. Lynch, M.A. Al-Qaisi. – DOI 10.1097/RTI.0b013e318298733c // Journal of thoracic imaging. – 2013. – Vol. 28, N 5. – P. 284–290.

109. Mallory G.B. Pulmonary complications of neuromuscular disease. – DOI 10.1002/ppul.70084 // Pediatric pulmonology. – 2004. – Vol. 26. – P. 138–140.

110. Evaluation and management of dyspnea as the dominant presenting feature in neuromuscular disorders / M. Mamarabadi, S. Mauney, Y. Li, L.S. Aboussouan. – DOI 10.1002/mus.28243 // Muscle & nerve. – 2024. – Vol. 70, N 5. – P. 916–928.

111. Respiratory function and evaluation in individuals with facioscapulohumeral muscular dystrophy in the Muscular Dystrophy Surveillance, Tracking and Research

Network / K.D. Mathews, J. Suhl, K.M. Conway [et al.]. – DOI 10.1016/j.nmd.2024.105240 // Neuromuscular disorders. – 2025. – Vol. 46. – ID 105240.

112. Quantitative CT evaluation in patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema: correlation with pulmonary function / S. Matsuoka, T. Yamashiro, S. Matsushita [et al.]. – DOI 10.1016/j.acra.2015.01.008 // Academic radiology. – 2015. – Vol. 22, N 5. – P. 626–631.

113. Thoracic insufficiency syndrome / O.H. Mayer, G.J. Redding, R. Campbell, P. Cahill // Current problems in pediatric and adolescent health care. – 2016. – Vol. 46, N 3. – P. 72–97.

114. Mayer O.H. Chest and spinal disease in patients with progressive neuromuscular disease / O.H. Mayer, G.J. Redding. – DOI 10.1016/j.prrv.2024.10.001 // Paediatric respiratory reviews. – 2025. – Vol. 55. – P. 30–49.

115. Outcome of distraction-based growing rods at graduation: a comparison of traditional growing rods and magnetically controlled growing rods / J. Mehta, S. Shah, H. Hothi [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-024-00969-x // Spine deformity. – 2025. – Vol. 13, N 1. – P. 299–309.

116. Preoperative fasting practices across three anesthesia societies: survey of practitioners / R.N. Merchant, N. Chima, O. Ljungqvist, J.N.J. Kok. – DOI 10.2196/15905 // JMIR perioperative medicine. – 2020. – Vol. 3, N 1. – P. e15905.

117. Mesfin A. Spinal muscular atrophy: manifestations and management / A. Mesfin, P.D. Sponseller, A.I. Leet. – DOI 10.5435/JAAOS-20-06-393 // Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. – 2012. – Vol. 20, N 6. – P. 393–401.

118. Minimally invasive surgery for neuromuscular scoliosis: results and complications in a series of one hundred patients / L. Miladi, M. Gaume, N. Khouri [et al.]. – DOI 10.1097/BRS.0000000000002588 // Spine. – 2018. – Vol. 43, N 16. – P. e968–e975.

119. Miller A. Impact of orthoses on the rate of scoliosis progression in children with

- cerebral palsy / A. Miller, T. Temple, F. Miller. – DOI 10.1097/00004694-199605000-00007 // *Journal of pediatric orthopedics*. – 1996. – Vol. 16, N 3. – P. 332–335.
120. Role of the quantitative imaging biomarker alliance in optimizing CT for the evaluation of lung cancer screen-detected nodules / J.L. Mulshine, D.S. Gierada, S.G. Armato [et al.]. – DOI 10.1016/j.jacr.2014.12.003 // *Journal of the American College of Radiology*. – 2015. – Vol. 12, N 4. – P. 390–395.
121. Murphy R.F. Current concepts in neuromuscular scoliosis / R.F. Murphy, J.F. Mooney. – DOI 10.1007/s12178-019-09552-8 // *Current reviews in musculoskeletal medicine*. – 2019. – Vol. 12, N 2. – P. 220–227.
122. Negm E.E. Surgical management of neuromuscular scoliosis: approaches, pitfalls and outcomes / E.E. Negm, V. Saraph, M.S. Said. – DOI 10.17816/PTORS18621 // *Pediatric traumatology, orthopaedics and reconstructive surgery*. – 2020. – Vol. 8, N 2. – P. 137–150.
123. Advances in early onset scoliosis management: a narrative review of treatment modalities / H. Nematian, A. Clarke, Z. Vahdati [et al.] // *Adult and pediatric spinal deformities: recent advances and evolution of technologies* / eds. M. Perez-Cruet, L.-O. Chieng. – London : IntechOpen, 2024. – P. 120–143.
124. The forced oscillation technique in clinical practice: methodology, recommendations and future developments / E. Oostveen, D. MacLeod, H. Lorino [et al.]. – DOI 10.1183/09031936.03.00089403 // *European respiratory journal*. – 2003. – Vol. 22, N 6. – P. 1026–1041.
125. Quantifying lung and diaphragm morphology using radiographs in normative pediatric subjects and predicting CT-derived lung volume / M.R. Orbach, S.E. Servaes, O.H. Mayer [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.25429 // *Pediatric pulmonology*. – 2021. – Vol. 56, N 7. – P. 2177–2185.
126. Gross motor function classification system for cerebral palsy / R. Palisano, P. Rosenbaum, S. Walter, D. Russell. – DOI 10.1111/j.1469-8749.1997.tb07414.x // *Developmental medicine and child neurology*. – 2008. – Vol. 39, N 4. – P. 214–223.
127. Vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR): a review of indications, normal radiographic appearance and complications / S.E. Parnell, E.L. Effmann,

K. Song [et al.]. – DOI 10.1007/s00247-014-3128-4 // *Pediatric radiology*. – 2015. – Vol. 45, N 4. – P. 606–616.

128. Early complications in vertical expandable prosthetic titanium rib and magnetically controlled growing rods to manage early onset scoliosis / A. Peiro-Garcia, J. Bourget-Murray, I. Suarez-Lorenzo [et al.]. – DOI 10.14444/8048 // *International journal of spine surgery*. – 2021. – Vol. 15, N 2. – P. 368–375.

129. Effects of air stacking on dyspnea and lung function in neuromuscular diseases / G.M. Pellegrino, M. Corbo, F.D. Marco [et al.]. – DOI 10.1016/j.apmr.2021.01.092 // *Archives of physical medicine and rehabilitation*. – 2021. – Vol. 102, N 8. – P. 1562–1567.

130. Non-invasive respiratory assessment in Duchenne muscular dystrophy: from clinical research to outcome measures / F. Pennati, A. LoMauro, M.G. D'Angelo, A. Aliverti. – DOI 10.3390/life11090947 // *Life*. – 2021. – Vol. 11, N 9. – P. 947.

131. Genetics and pathogenesis of scoliosis / E. Petrosyan, J. Fares, C.S. Ahuja [et al.]. – DOI 10.1016/j.xnsj.2024.100556 // *North American spine society journal*. – 2024. – Vol. 20. – ID 100556.

132. Respiratory muscle dysfunction in acute and chronic respiratory failure: how to diagnose and how to treat? / D. Poddighe, M. van Hollebeke, A. Rodrigues [et al.]. – DOI 10.1183/16000617.0150-2024 // *European respiratory review*. – 2024. – Vol. 33, N 174. – ID 240150.

133. Lung volumes and forced ventilatory flows: report of the Working Party Standardization of Lung Function Tests (ECSC) / P.H. Quanjer, G.J. Tammeling, J.E. Cotes [et al.] // *The European respiratory journal*. – 1993. – Vol. 6. – P. 5–40.

134. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3–95-yr age range: the Global Lung Function 2012 equations / P.H. Quanjer, S. Stanojevic, T.J. Cole [et al.]. – DOI 10.1183/09031936.00080312 // *European respiratory journal*. – 2012. – Vol. 40, N 6. – P. 1324–1343.

135. Practical approach to respiratory emergencies in neurological diseases / F. Racca, A. Vianello, T. Mongini [et al.]. – DOI 10.1007/s10072-019-04163-0 // *Neurological sciences*. – 2020. – Vol. 41, N 3. – P. 497–508.

136. Oscillometry (OSC) to assess respiratory function in rare neuromuscular disease with respiratory muscle weakness (NMD) / A. Rad, M. Kaminska, B. Petrof, L.C. Lands. – DOI 10.1183/13993003.congress-2020.1905 // *European respiratory journal*. – 2020. – Vol. 56, Suppl. 64. – P. 1905.
137. Frequency and predictors of complication clustering within 30 days of spinal fusion surgery: a study of children with neuromuscular scoliosis / S. Rajkumar, R.R. Iyer, L. Stone [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-023-00813-8 // *Spine deformity*. – 2024. – Vol. 12, N 3. – P. 727–738.
138. Vertical expandable prosthetic titanium rib as treatment of thoracic insufficiency syndrome in spondylocostal dysplasia / N. Ramirez, J.M. Flynn, J.B. Emans [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0b013e3181e78e6c // *Journal of pediatric orthopedics*. – 2010. – Vol. 30, N 6. – P. 521–526.
139. Redding G.J. Structure-respiration function relationships before and after surgical treatment of early-onset scoliosis / G.J. Redding, O.H. Mayer. – DOI 10.1007/s11999-010-1621-0 // *Clinical orthopaedics and related research*. – 2011. – Vol. 469, N 5. – P. 1330–1334.
140. Association of tidal volume during mechanical ventilation with postoperative pulmonary complications in pediatric patients undergoing major scoliosis surgery / Y. Ren, J. Liu, X. Nie [et al.]. – DOI 10.1111/pan.13892 // *Paediatric anaesthesia*. – 2020. – Vol. 30, N 7. – P. 806–813.
141. Development of the SMA EFFORT: a new approach to characterize perceived physical fatigability in spinal muscular atrophy / R. Rodriguez-Torres, C.H. Kanner, E.L. Gay [et al.]. – DOI 10.1177/22143602241313326 // *Journal of neuromuscular diseases*. – 2025. – Vol. 12, N 1. – ID 22143602241313326.
142. Impact of respiratory tract infections on spinal muscular atrophy with focus on respiratory syncytial virus infections: a single-centre cohort study / C.T. Rüschi, M. Sturz, E. Galiart [et al.]. – DOI 10.57187/s.3573 // *Swiss medical weekly*. – 2024. – Vol. 154. – P. 3573.
143. Traditional versus magnetically controlled growing rods for idiopathic early-onset scoliosis: outcomes at 5-year follow-up / A.J. Saarinen, J.M. Flynn,

G.H. Thompson [et al.]. – DOI 10.1016/j.spinee.2025.07.011 // The spine journal. – 2026. – Vol. 26, N 1. – P. 173–179.

144. Predictors of postoperative systemic inflammatory response syndrome after scoliosis surgery in adolescents with cerebral palsy: a retrospective analysis / K. Sadacharam, Z. He, M.F. Edelson [et al.]. – DOI 10.1016/j.xnsj.2022.100135 // North American spine society journal. – 2022. – Vol. 11. – ID 100135.

145. Major perioperative complications after spine surgery in patients with cerebral palsy: assessment of risk factors / A.F. Samdani, E.J. Belin, J.T. Bennett [et al.]. – DOI 10.1007/s00586-015-4054-3 // European spine journal. – 2016. – Vol. 25, N 3. – P. 795–800.

146. The evolving stall rate of magnetically controlled growing rods beyond 2 years follow-up / K.A. Shaw, P. Bassett, B.A. Ramo [et al.]. – DOI 10.1007/s43390-022-00622-5 // Spine deformity. – 2023. – Vol. 11, N 2. – P. 487–493.

147. Ambulatory transcutaneous carbon dioxide monitoring for children with neuromuscular disease / J. Shi, J. Chiang, M. Ambreen [et al.]. – DOI 10.1016/j.sleep.2022.10.028 // Sleep medicine. – 2023. – Vol. 101. – P. 221–227.

148. A classification of growth-friendly spine implants / D.L. Skaggs, B.A. Akbarnia, J.M. Flynn [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.000000000000073 // Journal of pediatric orthopedics. – 2014. – Vol. 34, N 3. – P. 260–274.

149. ERS/ATS technical standard on interpretive strategies for routine lung function tests / S. Stanojevic, D. A. Kaminsky, M.R. Miller [et al.]. – DOI 10.1183/13993003.01499-2021 // The European respiratory journal. – 2022. – Vol. 60, N 1. – ID 2101499.

150. Stowe R.C. Pediatric polysomnography – a review of indications, technical aspects, and interpretation / R.C. Stowe, O. Afolabi-Brown. – DOI 10.1016/j.prrv.2019.09.009 // Paediatric respiratory reviews. – 2020. – Vol. 34. – P. 9–17.

151. Studer D. Long-term outcome of vertical expandable prosthetic titanium rib treatment in children with early onset scoliosis / D. Studer, C.-C. Hasler. – DOI 10.21037/atm.2019.09.158 // Annals of translational medicine. – 2020. – Vol. 8,

N 2. – P. 25.

152. Sugiyono A. Respiratory monitoring in pediatric neuromuscular disease / A. Sugiyono, S.C. Widjanantie. – DOI 10.36803/ijpmr.v10i02.309 // Indonesian journal of physical medicine and rehabilitation. – 2021. – Vol. 10, N 2. – P. 109–118.

153. Terjesen T. Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy / T. Terjesen, J.E. Lange, H. Steen. – DOI 10.1017/s0012162200000840 // Developmental medicine and child neurology. – 2000. – Vol. 42, N 7. – P. 448–454.

154. Quantitative dynamic thoracic MRI: application to thoracic insufficiency syndrome in pediatric patients / Y. Tong, J.K. Udupa, J.M. McDonough [et al.]. – DOI 10.1148/radiol.2019181731 // Radiology. – 2019. – Vol. 292, N 1. – P. 206–213.

155. Prediction of nocturnal ventilation by pulmonary function testing in patients with amyotrophic lateral sclerosis / F. Tress, E. Luecke, S. Stegemann-Koniszewski [et al.]. – DOI 10.1055/a-2349-0936 // Pneumologie. – 2024. – Vol. 78, N 9. – P. 626–633.

156. Respiratory trajectories in type 2 and 3 spinal muscular atrophy in the iSMAC cohort study / F. Trucco, D. Ridout, M. Scoto [et al.]. – DOI 10.1212/WNL.0000000000011051 // Neurology. – 2021. – Vol. 96, N 4. – P. e587–e599.

157. Rate of complications due to neuromuscular scoliosis spine surgery in a 30-years consecutive series / F. Turturro, A. Montanaro, C. Calderaro [et al.]. – DOI 10.1007/s00586-017-5034-6 // European spine journal. – 2017. – Vol. 26, N 4. – P. 539–545.

158. Thoracic paraspinal muscles denervation assessment in amyotrophic lateral sclerosis: clinical-neurophysiological correlations and prognostic value / V. Vacchiano, V.D. Stasi, S. Bruni [et al.]. – DOI 10.1016/j.jns.2024.123133 // Journal of the neurological sciences. – 2024. – Vol. 463. – ID 123133.

159. Future directions for respiratory muscle training in neuromuscular disorders: a scoping review / E.S.B. van Kleef, D. Poddighe, M.C. Pereira [et al.]. – DOI 10.1159/000539726 // Respiration. – 2024. – Vol. 103, N 10. – P. 601–621.

160. Complication rate after scoliosis surgery in children with cerebral palsy /

E. Vandendriessche, M. Proesmans, E. Ortibus, P. Moens // *Acta orthopaedica Belgica*. – 2021. – Vol. 87, N 2. – P. 255–261.

161. Natural history of respiratory muscle strength in spinal muscular atrophy: a prospective national cohort study / E.S. Veldhoen, C.A. Wijngaarde, E.H.J. Hulzebos [et al.]. – DOI 10.1186/s13023-022-02227-7 // *Orphanet journal of rare diseases*. – 2022. – Vol. 17, N 1. – P. 70.

162. Oscillometry: a substitute of spirometry in children with neuromuscular diseases? / E.S. Veldhoen, J.H. Roos, R. Bekkema [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.25923 // *Pediatric pulmonology*. – 2022. – Vol. 57, N 7. – P. 1618–1624.

163. Short-term effect and effect on rate of lung function decline after surgery for neuromuscular or syndromic scoliosis / E.S. Veldhoen, A. Vries, T.P.C. Schlosser [et al.]. – DOI 10.1002/ppul.25857 // *Pediatric pulmonology*. – 2022. – Vol. 57, N 5. – P. 1303–1309.

164. A comparison of maximal voluntary ventilation and forced vital capacity in adolescent idiopathic scoliosis patients / G. A. Villamor, L.M. Andras, G. Redding [et al.]. – DOI 10.1016/j.jspd.2019.02.007 // *Spine deformity*. – 2019. – Vol. 7, N 5. – P. 729–733.

165. Effectiveness and safety of a one-yearly elongation approach of growing rods in the treatment of early-onset scoliosis: a case series of 40 patients with definitive fusion / F. Vittoria, V. Ceconi, L. Fantina [et al.]. – DOI 10.3389/fped.2022.895065 // *Frontiers in pediatrics*. – 2022. – Vol. 10. – ID 895065.

166. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy / C.H. Wang, R.S. Finkel, E.S. Bertini [et al.] // *Journal of child neurology*. – 2007. – Vol. 22, N 8. – P. 1027–1049.

167. Wang X. Effects of respiratory muscle training on pulmonary function in individuals with spinal cord injury: an updated meta-analysis / X. Wang, N. Zhang, Y. Xu. – DOI 10.1155/2020/7530498 // *BioMed research International*. – 2020. – Vol. 2020. – ID 7530498.

168. Effects of spinal deformities on lung development in children: a review /

Y. Wang, D. Wang, G. Zhang [et al.]. – DOI 10.1186/s13018-023-03665-0 // Journal of orthopaedic surgery and research. – 2023. – Vol. 18, N 1. – P. 246.

169. Low preoperative lung functions in children with early onset scoliosis predict postoperative length of stay / K.K. White, V. Bompadre, W.F. Kregel [et al.]. – DOI 10.1097/BPO.0000000000001759 // Journal of pediatric orthopedics. – 2021. – Vol. 41, N 4. – P. e316–e320.

170. Wishart B.D. Neuromuscular scoliosis: when, who, why and outcomes / B.D. Wishart, E. Kivlehan. – DOI 10.1016/j.pmr.2021.02.007 // Physical medicine and rehabilitation clinics of North America. – 2021. – Vol. 32, N 3. – P. 547–556.

171. Comparing home polysomnography with transcutaneous CO₂ monitoring to laboratory polysomnography in children with neuromuscular disorders / A. Withers, G. Pettigrew, K. Filmer [et al.]. – DOI 10.5664/jcsm.11490 // Journal of clinical sleep medicine. – 2025. – Vol. 21, N 4. – P. 639–648.

172. Longitudinal pulmonary function after surgical treatment of early-onset scoliosis / S. Yang, A. Gupta, M.E. Trask [et al.]. – DOI 10.2106/JBJS.OA.25.00120 // JB & JS open access. – 2025. – Vol. 10, N 3. – ID e25.00120.

173. Frequency and characteristics of sleep apnea syndrome in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy / B.Ç. Yavuz, Ö. Yılmaz, M. Öztürk [et al.] // Sleep and breathing. – 2024. – Vol. 28. – P. 1–9.

174. Yekeler B. Traditional growing rods / B. Yekeler, U.D. Aktürk // Orthopedic research and therapy. – 2024. – Vol. 7. – P. 201–210.

175. Zeltner T.B. The postnatal development and growth of the human lung. II. Morphology / T.B. Zeltner, P.H. Burri. – DOI 10.1016/0034-5687(87)90058-2 // Respiratory physiology. – 1987. – Vol. 67, N 3. – P. 269–282.

176. Characteristics and feasibility of ambulatory respiratory assessment of paediatric neuromuscular disease: an observational retrospective study / C. Zhang, C.-J. Wei, Z. Jin [et al.]. – DOI 10.1080/00207454.2022.2042691 // The International journal of neuroscience. – 2023. – Vol. 133, N 9. – P. 1045–1054.