

## Оригинальная статья

# Нарушения вентиляционной функции легких у детей с тяжелыми нейрогенными и диспластическими деформациями позвоночника

О.Б. Челпаченко<sup>✉</sup>, А.П. Фисенко, К.В. Жердев, С.П. Яцык, О.И. Симонова  
ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия  
<sup>✉</sup>chelpachenko81@mail.ru

**Аннотация**

**Цель.** Сравнительная оценка функции внешнего дыхания (ФВД) у детей с диспластическими и нейрогенными деформациями позвоночника и определение их корреляции с рентгенологическими параметрами тяжести и мобильности деформации.

**Материалы и методы.** Проведено сравнительное клинико-рентгенологическое исследование с определением параметров ФВД у детей с тяжелыми диспластическими (61 пациент), нейрогенными деформациями позвоночника (30 больных) и условно здоровых детей без деформаций позвоночника (референсная группа – 30 детей) в возрасте от 6 до 17 лет. Пациенты госпитализировались в нейроортопедическое отделение НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» с 2010 по 2020 г. для дообследования и выполнения хирургической коррекции деформации позвоночника.

**Результаты.** Выявлены достоверно более тяжелые нарушения ФВД у детей с нейрогенными деформациями позвоночника, которые сопровождались снижением проводимости по бронхам всех калибров: крупным, средним и мелким, о чем свидетельствуют показатели  $MOS_{25}(\%Д)$ ,  $MOS_{50}(\%Д)$  и  $MOS_{75}(\%Д)$ , в то время как диспластические деформации позвоночника характеризовались преимущественно нарушением проводимости в мелких бронхах –  $MOS_{75}(\%Д)$ .

**Выводы.** Установлена высокая корреляция рентгенологических показателей тяжести и мобильности деформации позвоночника с выявленными нарушениями ФВД, в большей степени у пациентов с нейрогенными сколиозами, что позволяет судить о тяжести течения сколиотической болезни и своевременно принимать решение о необходимости хирургической коррекции.

**Ключевые слова:** нейрогенный сколиоз, идиопатический (диспластический) сколиоз, вентиляционная функция легких.

**Для цитирования:** Челпаченко О.Б., Фисенко А.П., Жердев К.В. и др. Нарушения вентиляционной функции легких у детей с тяжелыми нейрогенными и диспластическими деформациями позвоночника. Педиатрия. Consilium Medicum. 2020; 1: 72–76. DOI: 10.26442/26586630.2020.1.200047

## Original Article

## Violations of the ventilation function of the lungs in children with severe neurogenic and dysplastic deformities of the spine

Oleg B. Chelpachenko<sup>✉</sup>, Andrei P. Fisenko, Konstantin V. Zherdev, Sergei P. Yatsyk, Olga I. Simonova  
National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia  
<sup>✉</sup>chelpachenko81@mail.ru

**Abstract**

**Aim.** Comparative evaluation of ERF in children with dysplastic and neurogenic spinal deformities and the determination of their correlation with the radiological parameters of the severity and mobility of the deformation.

**Materials and methods.** A comparative clinical and radiological study was carried out to determine the parameters of the external respiration function (ERF) in children with severe dysplastic (61 patients), neurogenic spinal deformities (30 patients) and conditionally healthy children without spinal deformities (reference group – 30 children) over the age of 6 under 17 years old. Patients were hospitalized in the neuro-orthopedic department of the Research Institute of Pediatric Surgery FSAI "Scientific Research Center for Children's Health" from 2010 to 2020 to further examine and perform surgical correction of spinal deformity.

**Results.** Significantly more severe disturbances of the ERF were revealed in children with neurogenic spinal deformities, which were accompanied by a decrease in conductivity along the bronchi of all calibers: large, medium and small, as evidenced by the indicators  $MOS_{25}(\%Д)$ ,  $MOS_{50}(\%Д)$  and  $MOS_{75}(\%Д)$ , while dysplastic deformities of the spine were characterized mainly by impaired conduction in the small bronchi –  $MOS_{75}(\%Д)$ .

**Conclusions.** A high correlation was established between the radiological indicators of the severity and mobility of spinal deformity with revealed impairments of the ERF, to a greater extent in patients with neurogenic scoliosis, which allows us to judge the severity of the course of scoliotic disease and make a timely decision on the need for surgical correction.

**Key words:** neurogenic scoliosis, idiopathic (dysplastic) scoliosis, ventilation function of the lungs.

**For citation:** Chelpachenko O.B., Fisenko A.P., Zherdev K.V. et al. Violations of the ventilation function of the lungs in children with severe neurogenic and dysplastic deformities of the spine. Pediatrics. Consilium Medicum. 2020; 1: 72–76. DOI: 10.26442/26586630.2020.1.200047

**Введение**

Известно, что многоплоскостные тяжелые деформации позвоночника различной этиологии сопровождаются деформацией грудной клетки, что приводит к дистопии органов средостения [1]. Этот феномен способствует нарушениям со стороны внутренних органов, в первую очередь со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой системы, обуславливая раннюю инвалидизацию и сокращение продолжительности жизни [2]. Наличие реберно-позвоночного горба и деформация грудной клетки ведут к ослаблению и асимметричному нарушению функции мышц туловища, уменьшению объема полости груди, появлению дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности [3, 4].

Подобный симптомокомплекс, возникающий у пациентов с тяжелыми деформациями позвоночника, в мировой литературе принято называть сколиотической болезнью [5]. Согласно этиологической классификации сколиоза по Е. Lonstein (1995 г.) деформации позвоночника делятся на 13 основных групп: идиопатические (диспластические), нейромышечные, врожденные (аномалии формирования, сегментации, смешанные), сколиоз на фоне нейрофиброматоза, мезенхимальной патологии, ревматоидного заболевания (ювенильный артрит), травматические деформации, на фоне контрактур внепозвоночной локализации (после эмпиемы, операций на грудной клетке, ожогов и др.), остеохондродистрофические (ахондроплазия, спон-

дилоэпифизарная дисплазия и пр.), на почве остеомиелита, метаболических нарушений (рахит, несовершенный остеогенез, и др.), патологии пояснично-крестцового отдела позвоночника (дегенеративные сколиозы), на почве опухолевого роста (остеоид-остеома, гистиоцитоз X, и др.) [6]. Из них наиболее частым субстратом для формирования сколиотической болезни являются идиопатические и нервно-мышечные сколиозы [7]. Деформации позвоночника – частый симптом различных нервно-мышечных заболеваний [8, 9]. Помимо сформированной вторичной деформации грудной клетки и дистопии органов средостения при нервно-мышечных сколиозах часто имеет место нарушение иннервации дыхательной мускулатуры, что существенно ухудшает функцию внешнего дыхания (ФВД) [10]. Анализ данных литературы за последнее десятилетие свидетельствует об ограниченном количестве исследовательских работ, посвященных изучению дыхательных нарушений у пациентов с нейрогенными сколиозами. Результаты исследований нередко противоречат друг другу, что позволяет говорить об актуальности исследований в данном направлении. Это и определило цель данной работы.

**Цель** – сравнительная оценка ФВД у детей с диспластическими и нейрогенными деформациями позвоночника и определение их корреляции с рентгенологическими параметрами тяжести и мобильности деформации.

## Материалы и методы

Работа основана на результатах комплексного клинического, рентгенологического и функциональных методов обследования пациентов. В исследование включен 91 пациент со сколиотическими деформациями грудного отдела позвоночника, госпитализированные в нейроортопедическое отделение НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» с 2010 по 2020 г. для дообследования и выполнения хирургической коррекции деформации позвоночника. Из них: 61 пациент – с идиопатическим (диспластическим) сколиозом (1-я исследуемая группа) и 30 пациентов с нервно-мышечными деформациями (2-я исследуемая группа). Возраст обследуемых детей от 6 до 17 лет, средний возраст –  $13,8 \pm 3,49$  года.

Критериями включения являлись: наличие структуральной сколиотической деформации грудного отдела позвоночника диспластической (для 1-й группы) или нервно-мышечной (для 2-й группы) этиологии, соответствие 3-й ( $25-75^\circ$  по Cobb) и 4-й (более  $75^\circ$  по Cobb) степеням тяжести деформации, отсутствие предшествующих оперативных вмешательств в анамнезе по поводу деформации позвоночника.

Критериями исключения стали: иная этиология деформации позвоночника (кроме указанных в критериях включения), тяжесть деформации в пределах 1 и 2-й степеней, невозможность выполнить исследование ФВД (например, из-за сопутствующей бронхолегочной патологии, ментальные нарушения и др.), отсутствие возможности выполнения рентгенфункциональных проб. Функциональные спондилограммы выполнялись по стандартным методикам (определение угла основной дуги в положении стоя и лежа), исключение составили пациенты с нейрогенными деформациями позвоночника, неспособные к нахождению в положении стоя (например, пациенты с детским церебральным параличом – ДЦП IV и V уровней GMFCS – международной системы классификации моторных функций пациентов с ДЦП), в таких случаях вместо ортостатических рентгенограмм осуществляли рентгенографию в положении сидя. Для оценки мобильности/стабильности деформации позвоночника мы применяли индекс стабильности А.И. Казьмина (1961 г.): отношение величины общего угла по данным рентгенографии лежа к величине общего угла в вертикальном положении. Ригидность деформации констатировалась в слу-

чае, если индекс приближался к 1, а при мобильных он определялся на уровне 0,7 и менее. Референсную группу составили 30 практически здоровых лиц, сопоставимых по возрасту и полу, у которых при обследовании исключены наличие деформации позвоночника и грудной клетки, заболевания дыхательной системы.

Исследование ФВД (спирометрия) выполняли для определения легочных объемов и скоростей воздушного потока в легких с целью оценки и последующей сравнительной характеристики нарушений вентиляционной функции легких у детей с диспластическими и нейрогенными деформациями позвоночника. Исследование проводилось на аппарате для исследования ФВД MasterScreen производства Jaeger/CareFusion (Германия). В ходе исследования измеряли и сопоставляли с должными значениями следующие показатели флоуметрии: форсированную жизненную емкость легких – ФЖЕЛ (процент от должной величины), объем форсированного выдоха за 1-ю секунду – ОФВ<sub>1</sub> (л) в процентах от должной величины, пиковую скорость выдоха в процентах от должной величины, мгновенную объемную скорость после выдоха 25, 50 и 75% ФЖЕЛ (МОС<sub>25</sub>, МОС<sub>50</sub>, МОС<sub>75</sub>, которая позволяет судить и проходимость крупных, средних и мелких бронхов.

Для достижения поставленной цели исследования мы определяли степень взаимосвязи между тяжестью деформации позвоночника, мобильностью грудной дуги искривления и данными исследования ФВД. С этой целью применяли определение коэффициента корреляции Спирмена. Статистическая обработка проводилась с помощью программного обеспечения Statistica 10.0 с подсчетом показателя распространенности признака, вычисления средних величин (M) и ошибки (m) с определением критерия Стьюдента–Фишера (Г.Ф. Лакин, 1990), различия считались статистически достоверными при  $p < 0,05$ , при этом обозначение \* соответствует критерию достоверности различий показателей ( $p < 0,05$ ).

## Результаты и обсуждение

Анализ результатов рентгенологического исследования пациентов 1-й группы (диспластические сколиозы) продемонстрировал, что средний угол грудной сколиотической дуги в положении стоя составил  $82,07 \pm 17,83^\circ$ , в диапазоне от  $62$  до  $117^\circ$ , средний индекс стабильности –  $0,84 \pm 0,064$ , в диапазоне от  $0,71$  до  $0,95$ . При оценке параметров ФВД за основной параметр по аналогии с зарубежными литературными источниками взят ОФВ<sub>1</sub> (л) в процентах от должной величины в данной группе, который в среднем составил  $91,07 \pm 11,71\%$ , что достоверно ниже показателя референсной группы. Исследование взаимосвязи между тяжестью деформации (угол основной дуги искривления по Cobb) позвоночника и ОФВ<sub>1</sub> (л) по коэффициенту корреляции Спирмена показало среднюю степень взаимосвязи данных параметров ( $r = 0,54$ ;  $p < 0,05$ ). Оценка взаимосвязи между индексом стабильности и ОФВ<sub>1</sub> показала средний уровень корреляции ( $r = 0,67$ ;  $p < 0,05$ ).

Анализ результатов исследования пациентов 2-й группы (нервно-мышечные сколиозы) продемонстрировал, что средний угол основной дуги искривления в положении стоя (или сидя – для пациентов, не имевших возможности нахождения в положении стоя) составил  $94,31 \pm 25,78^\circ$ , в диапазоне от  $52$  до  $141^\circ$  (что превышает значения данного параметра 1-й группы), средний индекс стабильности составил  $0,73 \pm 0,051$ , в диапазоне от  $0,69$  до  $0,88$  (что достоверно ниже, чем у пациентов референсной и 1-й исследуемой группы;  $p < 0,05$ ). Сравнение данных параметров между исследуемыми группами показало превосходство по тяжести деформации пациентов 2-й группы, исследование стабильности грудной дуги сколиотической деформации демонстрирует более высокую мобильность деформации позвоночника ( $p < 0,05$ ), а соответственно, и более высокий потенциал прогрессирования дефор-

**Сравнительная характеристика определенных клинических, функциональных и рентгенологических параметров детей с тяжелыми диспластическими, нейрогенными деформациями позвоночника и здоровых детей**

Comparative characteristics of certain clinical, functional and radiological parameters of children with severe dysplastic, neurogenic deformities of the spine and healthy children

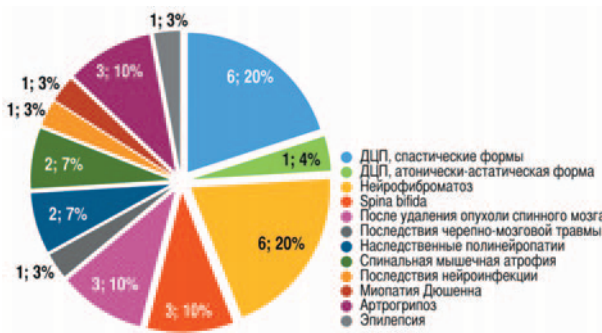
Группы детей	Референсная группа (n=30)	1-я исследуемая группа (n=61)	2-я исследуемая группа (n=30)
Угол деформации стоя (сидя), градусы	3,07±0,14	82,07±17,83** <sup>p</sup>	94,31±25,78** <sup>p</sup>
Индекс стабильности, ед.	Не определялся	0,84±0,064* <sup>2</sup>	0,73±0,011* <sup>1</sup>
Частота дыхания в минуту	19,31±1,97	24,70±1,31* <sup>p,2</sup>	27,45±1,12* <sup>p,1</sup>
ФЖЕЛ(%Д)	99,3±16,64* <sup>2</sup>	86,21±22,31	56,16±22,31* <sup>p</sup>
ОФВ <sub>1</sub> (%Д)	99,78±11,82* <sup>2</sup>	91,07±11,71* <sup>2</sup>	59,38±16,69* <sup>p,1</sup>
Пиковая скорость выдоха (%Д)	92,41±0,97* <sup>2</sup>	91,67±15,85* <sup>2</sup>	60,47±10,32* <sup>p,1</sup>
МОС <sub>25</sub> (%Д)	91,17±1,06* <sup>2</sup>	93,54±27,30* <sup>2</sup>	60,13±14,87* <sup>p,1</sup>
МОС <sub>50</sub> (%Д)	93,15±1,49* <sup>2</sup>	85,41±32,91* <sup>2</sup>	61,11±21,85* <sup>p,1</sup>
МОС <sub>75</sub> (%Д)	97,18±0,96* <sup>1,2</sup>	71,29±31,04* <sup>p</sup>	66,16±30,93* <sup>p</sup>

**Примечание.** Референсная группа (p) – здоровые дети без сколиотической деформации позвоночника; исследуемая группа 1 (1) – дети с диспластическими сколиотическими деформациями позвоночника; исследуемая группа 2 (2) – дети с нейрогенными сколиотическими деформациями; \*критерий достоверности различий при p<0,05; \*\*критерий достоверности различий при p<0,01; \*1 – указание номера группы, с которой сравнивается данный показатель.

**Note.** Reference group (p) – healthy children without scoliotic spinal deformity; the studied group 1 (1) – children with dysplastic scoliotic spinal deformities; study group 2 (2) – children with neurogenic scoliotic deformities; \*a criterion for the significance of differences at p<0.05; \*\*criterion of significance of differences at p<0.01; \*1 – indicates the number of the group with which this indicator is compared.

**Рис. 1. Нозологическая структура пациентов с нервно-мышечными деформациями позвоночника (абс.; %).**

Fig. 1. Nosological structure of patients with neuromuscular spinal deformities (n; %).



**Примечание.** Критерий достоверности – p<0,05.

**Note.** The criterion of statistical significance is p<0.05.

мации. ОФВ<sub>1</sub> (л) в процентах от должной величины во 2-й группе в среднем составил 59,38±16,69%, что достоверно отличается от значений, полученных в референсной группе (p<0,05). Исследование взаимосвязи между тяжестью деформации позвоночника и ОФВ<sub>1</sub> (л) показало более высокую корреляцию (r=0,74; p<0,05), чем у пациентов 1-й группы. Оценка взаимосвязи между индексом стабильности и ОФВ<sub>1</sub> выявила высокий уровень корреляции (r=0,88; p<0,05). На наш взгляд, это связано прежде всего с нервно-мышечной этиологией формирования сколиотической деформации. Полученные результаты исследования представлены в таблице.

Помимо вторичной деформации грудной клетки и дистопии органов средостения у данной категории пациентов имеется, в отличие от диспластических сколиозов, нарушение функции межреберных мышц, диафрагмы, наличие патологического мышечного тонуса мышц туловища, что существенно снижает компенсаторные механизмы поддержания функции легочной вентиляции, которые достаточно эффективно работают у пациентов 1-й исследуемой группы. Нозологическая структура 2-й исследуемой группы представлена на диаграмме (рис. 1).

Наши данные сопоставимы с данными литературы относительно распространенности деформации позвоночника у пациентов с нервно-мышечными заболе-

ваниями, которая варьирует от 20% у пациентов с ДЦП до 60% у пациентов с миелодисплазией. Частота встречаемости возрастает до 90% у пациентов мужского пола с мышечной дистрофией Дюшенна до 25% пациентов – с нейрофиброматозом, такая же частота встречаемости отмечена у пациентов с моторными и сенсорными полинейропатиями. В целом чем больше вовлечение нервно-мышечной системы, тем выше вероятность и тяжесть сколиоза [11, 12].

Учитывая полученные цифровые данные, представленные в итоговой таблице, относительно изменения функции легочной вентиляции, можно сделать вывод о том, что в связи с более совершенными механизмами компенсации вторичной деформации грудной клетки и дистопии органов средостения у пациентов с диспластическими сколиозами нарушения ФВД обусловлены нарушением проходимости бронхов мелкого калибра – МОС<sub>75</sub>(%Д) составил 71,29±31,04%, что достоверно отличается от показателя референсной группы – 97,18±0,96% (p<0,05). А у пациентов с нейрогенными деформациями позвоночника отмечается снижение проводимости по бронхам всех калибров: крупным, средним и мелким, соответственно, о чем свидетельствуют достоверно более низкие показатели МОС<sub>25</sub>(%Д); МОС<sub>50</sub>(%Д) и МОС<sub>75</sub>(%Д). Полученные нами результаты исследования не противоречат данным мировой литературы относительно механизмов срыва компенсации дыхательной функции у пациентов с нейрогенными деформациями [13].

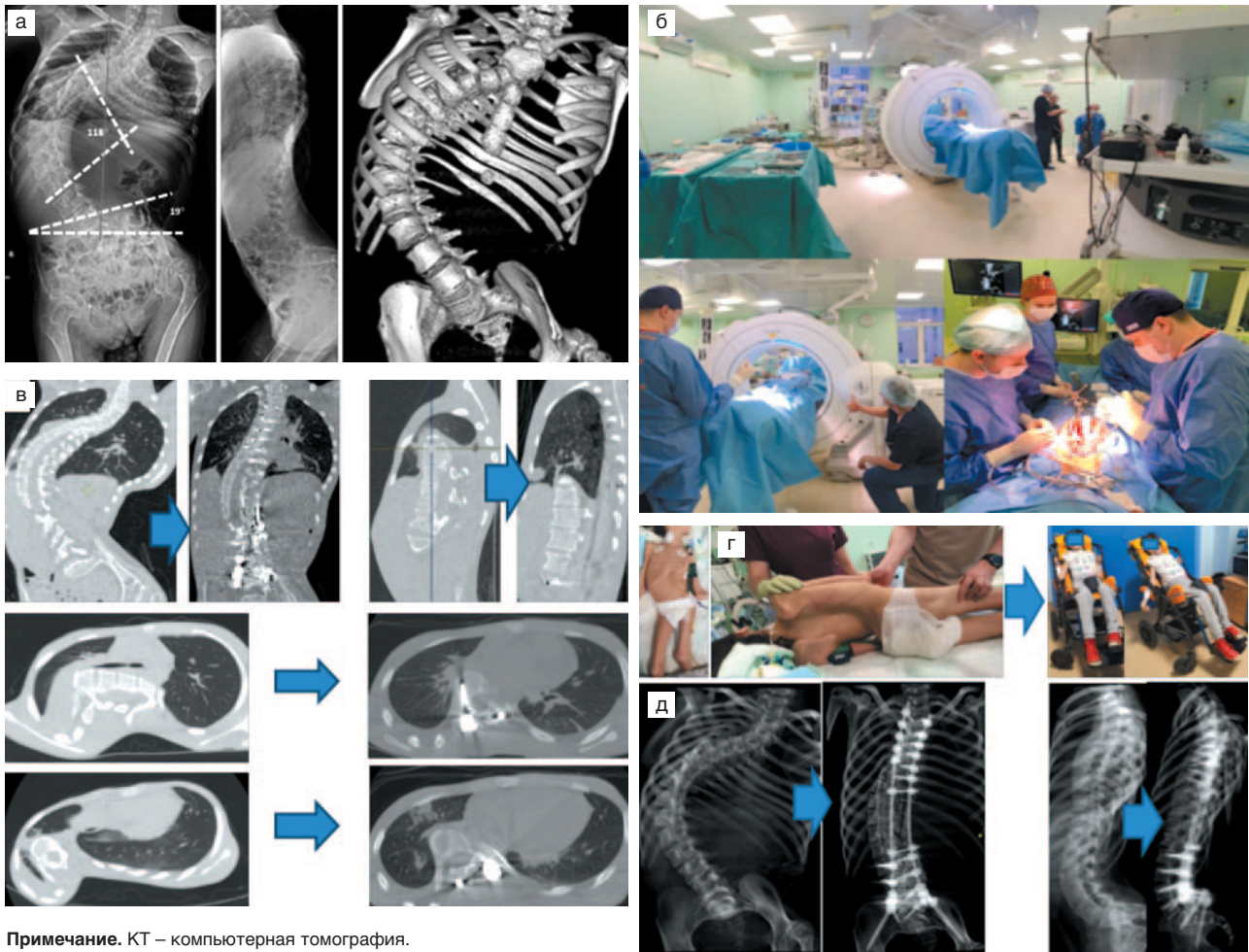
Из представленных результатов нашей работы, а также данных других авторов [14–17] следует, что индекс стабильности, определенный у пациентов с диспластическими деформациями, является одним из критериев выбора тактики оперативного лечения. Но, учитывая выявленную высокую корреляцию данного параметра с показателями ФВД у пациентов с нервно-мышечными деформациями (r=0,88; p<0,05), мы предлагаем пользоваться данным показателем в качестве дополнительного показателя к оперативному лечению. С целью наглядной демонстрации влияния мобильной деформации представляем клинический пример оперативного лечения пациентки с тяжелой нейрогенной деформацией позвоночника (рис. 2).

Пациентка 15 лет с тяжелым нейрогенным сколиозом на фоне ДЦП, тетрапареза, V уровень по GMFCS, бульбарный синдром.

Из анамнеза. За 2 года до госпитализации в наш центр выявлена деформация грудного отдела позвоночника. За счет выраженной спастичности мышц ту-

**Рис. 2. Клинический пример пациентки с тяжелой нейрогенной деформацией позвоночника:** а – данные рентгенографии и объемной реконструкции КТ до операции; б – вид операционной с интраоперационным компьютерным томографом и навигационной системой (позволяет осуществлять визуальный контроль имплантируемых элементов металлоконструкции); в – данные мультипланарной реконструкции КТ до и после проведенного оперативного лечения (до операции визуализируется ателектазированное правое легкое, после хирургической коррекции деформации позвоночника отмечается отчетливое увеличение объема правого легкого); г – внешний вид пациентки до операции (в реанимации на искусственной вентиляции легких) и после оперативного лечения; д – объемная реконструкция КТ до и после операции (демонстрирует степень достигнутой коррекции деформации, удовлетворительное стояние всех элементов металлоконструкции).

**Fig. 2 Clinical example of a patient with severe neurogenic deformity of the spine:** a – data of x-ray and volume reconstruction of computed tomography (CT) before surgery; b – view of the operating room with an intraoperative CT scanner and navigation system (allows visual inspection of implantable metal structures); c – data of multiplanar CT reconstruction before and after surgical treatment (before the operation, the atelectic right lung is visualized, after surgical correction of spinal deformity, a marked increase in the volume of the right lung is noted); d – the patient's appearance before surgery (in intensive care unit on mechanical ventilation) and after surgical treatment; e – volumetric reconstruction of CT before and after surgery (demonstrates the degree of achieved correction of deformation, satisfactory standing of all elements of the metal structure).



Примечание. КТ – компьютерная томография.

ловища с июля 2019 г. ребенок не может самостоятельно сидеть. При попытке вертикализации (с целью приема пищи) отмечается снижение сатурации до 70. Пациентка госпитализирована в отделение в плановом порядке для дообследования и решения вопроса о хирургической коррекции деформации позвоночника. Спустя 4 ч при очередной попытке вертикализации со стороны матери ребенка отмечены развитие клинической картины острой дыхательной недостаточности, цианоз, снижение сатурации, которая не восстанавливалась в горизонтальном положении из-за спастичности мышц туловища. Дежурным хирургом пациентка переведена в отделение реанимации на искусственную вентиляцию легких. По данным лучевых методов исследования отмечена грубая компрессия правого легкого за счет деформации позвоночника, 118°. Исключено наличие активного инфекционно-воспалительного процесса в легких. Данное состояние расценено как поздняя стадия сколиотической болезни с ателектазированием правого легкого и как следствие – нарастающим нарушением вентиляционной функции легких. Проведен консилиум с участием

ведущих профильных специалистов центра. Решено осуществить оперативное вмешательство по жизненным показаниям. 06.02.2020 выполнена операция: задняя коррекция и позвоночно-тазовая фиксация позвоночника под контролем интраоперационной КТ-навигации. На 2-е сутки после операции больная переведена на вспомогательный режим вентиляции легких. С 3-х суток самостоятельное дыхание. На 3-и сутки переведена в отделение. На 5-е сутки вертикализована в положении сидя. Сатурацию держит 97–98 без дополнительной дотации кислорода. По данным КТ через неделю после операции отмечается значительное увеличение объема правого легкого. На рис. 2 представлены рентгенограммы, данные КТ и внешний вид пациентки до и после операции. По данным КТ: металлоимпланты стабильные, достигнута удовлетворительная степень коррекции (со 118 до 41° по Cobb, что составило 65,3%). На фото пациентка представлена лежа в реанимационном отделении (в день госпитализации) и кресле-каталке (на 6-е сутки после операции), что свидетельствует о восстановленной возможности вертикализации.

Ввиду прогрессирующего ухудшения состояния пациентки при госпитализации в отделение (в течение нескольких часов) и невозможности ее вертикализировать попыток рентгенофункционального исследования позвоночника не предпринималось. Исследование ФВД не предполагалось из-за затрудненного контакта с пациенткой (GMFCS V уровня, бульбарный синдром).

### Заключение

Данные проведенного исследования свидетельствуют о необходимости раннего выявления симптомов сколиотической болезни у пациентов с деформациями позвоночника различной этиологии. У пациентов с нервно-мышечными сколиозами тяжесть сколиотической болезни тесно коррелирует с величиной угла сколиотической деформации и ее мобильностью. Учитывая высокую тесную взаимосвязь индекса стабильности деформации с нарушением ФВД, низкий индекс стабильности деформации свидетельствует не только о потенциале прогрессирования деформации, необходимости применения той или иной тактики хирургической коррекции деформации, но и может являться одним из показателей к оперативному лечению пациентов с нервно-мышечными сколиозами, а в некоторых случаях в сочетании с выраженным снижением вентиляционной функции легких может служить показанием к операции по жизненным показаниям. Более низкая корреляция приведенных показателей у пациентов с диспластическими сколиозами свидетельствует о более совершенных механизмах компенсации нарушения ФВД благодаря сохранению нормальной иннервации мышц, участвующих в акте дыхания. Выявленные особенности течения сколиотической болезни у пациентов с нейрогенными сколиозами позволяют врачам первичного звена здравоохранения своевременно решать вопрос об изменении тактики лечения пациентов и своевременно принимать решение о необходимости хирургической коррекции деформации позвоночника, предотвращая прогрессирование сколиотической болезни.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is no conflict of interests.

### Литература/References

1. Зайдман А.М. и др. Сколиотическая болезнь: 50-летний опыт исследований. Сиб. науч. мед. журн. 2017; 37 (6): 76–85. [Zaidman A.M. et al. Skolioticheskaia bolezn': 50-letnii opyt issledovani. Sib. nauch. med. zhurn. 2017; 37 (6): 76–85 (in Russian).]
2. Еналдиева Р.В., Автандилов А.Г., Ветрилэ С.Т. и др. Изменения гемодинамики малого и большого кругов кровообращения при сколиотической болезни. Хирургия позвоночника. 2006; 1: 44–9.
3. Alexandre AS, Sperandio EF, Yi LC et al. Photogrammetry: a proposal of objective assessment of chest wall in adolescent idiopathic scoliosis. Rev Paul Pediatr 2019; 37 (2): 225–33. DOI: 10.1590/1984-0462/2019;37;2;00001
4. Сошникова Е.В., Ильясевич И.А., Тесаков Д.К. Особенности патологического изменения функции внешнего дыхания у пациентов с хирургическими деформациями позвоночника при сколиозе. Ульяновский медико-биологический журн. 2016; 4: 65–6. [Soshnikova E.V., Il'iasевич I.A., Tesakov D.K. Osobennosti patologicheskogo izmeneniia funktsii vneshnego dykhaniia u patsientov s khirurgicheskimi deformatsiami pozvonochnika pri skolioze. Ulianovskii mediko-biologicheskii zhurn. 2016; 4: 65–6 (in Russian).]
5. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект российских рекомендаций. Часть 2. Мед. вестн. Северного Кавказа. 2016; 11 (2). Вып. 2; с. 239–63. [Poliorgannye narusheniia pri displaziakh soedinitel'noi tkani u detei. Algoritmy diagnostiki. Taktika vedeniia. Proekt rossiiskikh rekomendatsii. Chast' 2. Med. vestn. Severnogo Kavkaza. 2016; 11 (2). Вып. 2; p. 239–63 (in Russian).]
6. Еналдиева Р.В. Клинико-функциональная оценка и обоснование коррекции нарушений кардиогемодинамики при сколиотической болезни. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 2006. [Enal'dieva R.V. Kliniko-funktsional'naia otsenka i obosnovanie korrektsii narusheniia kardiohemodinamiki pri skolioticheskoi boleznii. Avtoref. dis. ... d-ra med. nauk. Moscow, 2006 (in Russian).]
7. Михайловский М.В., Фомичев Н.Г. Хирургия деформаций позвоночника. Новосибирск, 2011. [Mikhailovskiy M.V., Fomichev N.G. Spinal deformity surgery. Novosibirsk, 2011 (in Russian).]
8. Amric E, Suciuc O, Onofrei RR et al. Respiratory function, functional capacity, and physical activity behaviours in children and adolescents with scoliosis. J Int Med Res 2019. DOI: 10.1177/0300060519895093
9. Dobbs MB, Goldstein JA. Neuromuscular Scoliosis. Medscape 2019.
10. Vialle R, Thévenin-Lemoine C, Mary P. Neuromuscular scoliosis. Orthop Traumatol Surg Res 2013; 99 (1 Suppl.): S124–39. DOI: 10.1016/j.otsr.2012.11.002
11. Fleck D, Curry C, Donnan K et al. Investigating the clinical use of structured light plethysmography to assess lung function in children with neuromuscular disorders. PLoS One 2019; 14 (8): e0221207. DOI: 10.1371/journal.pone.0221207
12. Funk S, Lovejoy S, Mencio G, Martus J. Rigid Instrumentation for Neuromuscular Scoliosis Improves Deformity Correction Without Increasing Complications. Spine 2016; 41 (1): 46–52.
13. Cheuk DK, Wong V, Wraige E et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Cochrane Database of Systematic Reviews 2015.
14. Farber HJ, Phillips WA, Kocab KL et al. Impact of scoliosis surgery on pulmonary function in patients with muscular dystrophies and spinal muscular atrophy. Pediatr Pulmonol 2020. DOI: 10.1002/ppul.24664
15. Кулешов А.А. Тяжелые формы сколиоза. Оперативное лечение и функциональные особенности некоторых органов и систем. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 2007. [Kuleshov A.A. Tiazhelye formy skolioza. Operativnoe lechenie i funktsional'nye osobennosti nekotorykh organov i sistem. Dis. ... d-ra med. nauk. Moscow, 2007 (in Russian).]
16. Ветрилэ С.Т., Кулешов А.А., Кисель А.А. и др. Дорсальная хирургическая коррекция сколиоза инструментарием Cotrel Dubouset с предварительной галопелвиктракцией и без нее. Хирургия позвоночника. 2005; 4: 32–9. [Vetrlie S.T., Kuleshov A.A., Kisel' A.A. et al. Dorsal'naia khirurgicheskaiia korrektsiia skolioza instrumentarium Cotrel Dubouset s predvaritel'noi galopelviktraksiei i bez nee. Khirurgiia pozvonochnika. 2005; 4: 32–9 (in Russian).]
17. Ветрилэ С.Т., Кулешов А.А., Ветрилэ М.С., Челпаченко О.В. Оперативное лечение тяжелых протяженных кифотических деформаций грудного и поясничного отделов позвоночника. Хирургия позвоночника. 2009; 3: 20–9. [Vetrlie S.T., Kuleshov A.A., Vetrlie M.S., Chelpachenko O.V. Operativnoe lechenie tiazhelykh protiazhennykh kifoticheskikh deformatsii grudnogo i poiasnichnogo otdelov pozvonochnika. Khirurgiia pozvonochnika. 2009; 3: 20–9 (in Russian).]

### Информация об авторах / Information about the authors

**Челпаченко Олег Борисович** – канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед нейроортопедического отделения с ортопедией, вед. науч. сотр. лаб. неврологии и когнитивного здоровья ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: chelpachenko81@mail.ru

**Фисенко Андрей Петрович** – д-р мед. наук, проф., дир. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»

**Жердев Константин Владимирович** – д-р мед. наук, зав. нейроортопедическим отделением с ортопедией ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: drzherdev@mail.ru

**Яцык Сергей Павлович** – чл.-кор. РАН, д-р мед. наук, проф., рук. НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: yatsyk@nczd.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8876-6232>

**Симонова Ольга Игоревна** – д-р мед. наук, зав. пульмонологическим отделением, гл. науч. сотр., врач-педиатр НИИ педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: simonova@nczd.ru

**Oleg B. Chelpachenko** – Cand. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: chelpachenko81@mail.ru

**Andrei P. Fisenko** – D. Sci. (Med.), Prof., National Medical Research Center for Children's Health

**Konstantin V. Zherdev** – D. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: drzherdev@mail.ru

**Sergei P. Yatsyk** – D. Sci. (Med.), Prof., Corr. Memb. RAS, National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: yatsyk@nczd.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8876-6232>

**Olga I. Simonova** – D. Sci. (Med.), National Medical Research Center for Children's Health. E-mail: simonova@nczd.ru

Статья поступила в редакцию / The article received: 26.02.2020

Статья принята к печати / The article approved for publication: 02.04.2020