

Гений ортопедии. 2022. Т. 28, № 5. С. 720-725.  
Genij Ortopedii. 2022. Vol. 28, no. 5. P. 720-725.



### Обзорная статья

УДК 616.711-007.53-053.2(048.8)

<https://doi.org/10.18019/1028-4427-2022-28-5-720-725>

## Врожденный лордоз и лордосколиоз: состояние проблемы (обзор литературы)

Е.Ю. Филатов<sup>1✉</sup>, С.О. Рябых<sup>4</sup>, Д.М. Савин<sup>1</sup>, Д.Г. Наумов<sup>2</sup>, А.Е. Симонович<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова, Курган, Россия

<sup>2</sup> Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии, Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup> Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна, Новосибирск, Россия

<sup>4</sup> Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии Н.Н. Приорова, Москва, Россия

**Автор, ответственный за переписку:** Егор Юрьевич Филатов, [filatov@ro.ru](mailto:filatov@ro.ru)

### Аннотация

**Введение.** Врожденный лордоз – тяжелая деформация позвоночника в сагиттальной плоскости, развивающаяся на фоне нарушения формирования и сегментации дорсальной части позвонков, при нормальном росте вентральной части. Наиболее частым нозологическим вариантом порока является лордосколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, часто протекающая на фоне синдромальных пороков (спондилокостанальный дизостоз) и системных заболеваний скелетно-мышечной системы (артрогрипоз). Наряду с вертебральным синдромом, патологический комплекс при врожденном лордозировании грудного или груднопоясничного отделов позвоночника включает в себя синдром торакальной недостаточности, в подавляющем большинстве случаев приводящий к развитию дыхательной недостаточности на фоне бронхиальной обструкции. **Цель.** Обобщение информации и анализ литературных данных по редкой патологии позвоночника, клинически проявляющейся формированием грудного лордоза на фоне врожденной аномалии развития позвонков. **Материалы и методы.** Проведен анализ литературы по вопросам диагностики и лечения врожденной лордозии и лордосколиоза у детей. Глубина поиска более 100 лет. Критерии включения: материалы, касающиеся описания лордотической деформации грудного, шейногрудного или груднопоясничного отделов позвоночника. **Результаты и обсуждение.** Дыхательная недостаточность у данной группы пациентов развивается за счет уменьшения переднезаднего размера грудной клетки (увеличение индекса пенетрации грудной клетки), снижения высоты грудного отдела позвоночника, изменения механики движения ребер, бронхиальной обструкции, ухудшения вентиляции и перфузии с выпуклой стороны деформации. Ведущим компонентом инвалидизации и снижения качества жизни пациентов является синдром дыхательной недостаточности. Снижение легочной функции, прежде всего за счет уменьшения ЖЕЛ, прямо пропорционально величине деформации позвоночника и грудной клетки. Хирургическая коррекция деформации позвоночника и грудной клетки является основным компонентом лечения данной группы пациентов. Оперативное лечение заключается в обязательной многоуровневой мобилизации всех трех колонн позвоночника (предпочтительны комбинированные доступы) и двухсторонней резекции ребер для снижения ригидности грудной клетки. Послеоперационная респираторная поддержка имеет решающее значение при дыхательной недостаточности. **Заключение.** Врожденные деформации позвоночника в виде грудного лордоза и лордосколиоза встречаются крайне редко. Ключевыми аспектами лечения являются борьба с дыхательной недостаточностью и селективный выбор хирургических технологий коррекции деформации с трендом на simultанность вмешательств. Литературный обзор подтвердил недостаточную изученность данной патологии.

**Ключевые слова:** врожденный лордоз, лордосколиоз, дети, врожденная деформация позвоночника

**Для цитирования:** Врожденный лордоз и лордосколиоз: состояние проблемы (обзор литературы) / Е.Ю. Филатов, С.О. Рябых, Д.М. Савин, Д.Г. Наумов, А.Е. Симонович // Гений ортопедии. 2022. Т. 28, № 5. С. 720-725. DOI: 10.18019/1028-4427-2022-28-5-720-725. EDN QDCQFM.

### Review article

## Congenital lordosis and lordoscoliosis: state of the problem (literature review)

E.Yu. Filatov<sup>1✉</sup>, S.O. Ryabikh<sup>4</sup>, D.M. Savin<sup>1</sup>, D.G. Naumov<sup>2</sup>, A.E. Simonovich<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation

<sup>2</sup> St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, Saint-Petersburg, Russian Federation

<sup>3</sup> Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics n.a. Ya.L. Tsviyana, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>4</sup> National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Moscow, Russian Federation

**Corresponding author:** Egor Yu. Filatov, [filatov@ro.ru](mailto:filatov@ro.ru)

### Abstract

**Introduction** Congenital lordosis is a severe deformity of the spine in the sagittal plane, which develops due to malformation and segmentation of the dorsal part of the vertebrae and normal growth of the ventral part. The most common nosological variant of the defect is lordoscoliotic deformity of the thoracic spine, which often occurs due to syndromic defects (spondylcostal dysostosis) and systemic diseases of the musculoskeletal system (arthrogryposis). Along with the vertebral syndrome, the pathological complex in congenital lordosis of the thoracic or thoracolumbar spine includes thoracic insufficiency syndrome, which in the overwhelming cases leads to the development of respiratory failure caused by bronchial obstruction. The **purpose** of the study is to summarize information and analyze literature data on a rare pathology of the spine, which is clinically manifested by the formation of thoracic lordosis due to congenital anomaly in the development of the vertebrae. **Materials and methods** An analysis of the literature on the diagnosis and treatment of congenital lordosis and lordoscoliosis in children was carried out. The depth of the search was more than 100 years. Inclusion criteria: presence of lordotic deformity of the thoracic, cervicothoracic or thoracolumbar spine. **Results and discussion** Respiratory failure in this group of patients develops due to reduction in the anteroposterior size of the chest (an increase in the chest penetration index), a decrease in the height of the thoracic spine, changes in the mechanics of rib movements, bronchial obstruction, worsening ventilation and perfusion on the convex side of the deformity. The leading component of disability and impairment of the quality of life of patients is respiratory failure syndrome. A decrease in lung function, primarily due to reduction in VC, is directly proportional to the magnitude of the deformation of the spine and chest. Surgical correction of spinal and chest deformity is the main component of treatment for this group of patients. Surgical treatment consists in the mandatory multilevel mobilization of all three columns of the spine (preferably combined access) and bilateral resection of the ribs to reduce chest rigidity. Postoperative respiratory support is critical in respiratory failure. **Conclusion** Congenital spinal deformities in the form of thoracic lordosis and lordoscoliosis are extremely rare. The key aspects of treatment are the fight against respiratory failure and the selective choice of surgical technologies for deformity correction with a trend towards simultaneity of interventions. The literature review confirmed the insufficient knowledge on the issues of this pathology. **Keywords:** congenital lordosis, lordoscoliosis, children, congenital deformity of the spine

**For citation:** Filatov E.Yu., Ryabikh S.O., Savin D.M., Naumov D.G., Simonovich A.E. Congenital lordosis and lordoscoliosis: state of the problem (literature review). *Genij Ortopedii*, 2022, vol. 28, no. 5, pp. 720-725. DOI: 10.18019/1028-4427-2022-28-5-720-725.

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденный лордоз – тяжелая деформация позвоночника в сагиттальной плоскости, развивающаяся на фоне нарушения формирования и сегментации дорсальной части позвонков, при нормальном росте вентральной части [1, 2]. Наиболее частым нозологическим вариантом порока является лордосколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, часто протекающая на фоне синдромальных пороков (синдром множественных птеригиумов или синдром Эскобара) и системных заболеваний скелетно-мышечной системы (артрогрипоз) [3, 4, 5].

Наряду с вертебральным синдромом, патологический комплекс при врожденном лордозировании грудного или грудопоясничного отделов позвоночника включает в себя синдром торакальной недостаточности, в подавляющем большинстве случаев приводящий к развитию дыхательной недостаточности на фоне бронхиальной обструкции [6, 7].

Ключевым компонентом в тактике ведения данной группы пациентов является ранняя хирургическая коррекция деформации, обеспечивающая как восстановление сагиттального и фронтального баланса туловища, так и снижение величины индекса перфорации грудной клетки (Spinal Penetration Index) [8].

Учитывая относительную редкость пороков с лордозированием грудного отдела позвоночника и, как следствие, наличие единичных публикаций, преимущественно описывающих отдельные клинические наблюдения или малые клинические серии, а также полное отсутствие работ в отечественной литературе, мы поставили **целью исследования** обобщение информации и анализ литературных данных по редкой патологии позвоночника, клинически проявляющейся формированием грудного лордоза на фоне врожденной аномалии развития позвонков.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мы провели поиск доступных литературных источников, включая базы данных PubMed, GoogleScholar, eLibrary по следующим ключевым словам: “congenital

lordosis”, “congenital lordoscoliosis”. Глубина поиска была максимальной и составила более 100 лет (1916–2020 гг.).

В результате поиска найдено 29 статей.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящий момент существует множество теорий появления врожденных деформаций позвоночника. В основе лежат нарушения процесса закладки и формирования тел позвонков на стадии соматогенеза, что происходит на 4-8 неделе эмбрионального развития [10, 11]. Патогенез врожденного лордоза – деформация, которая развивается при нормальном росте вентральной части позвонков на фоне нарушения сегментации дорсальной, может сопровождаться нарушением сегментации на уровне ребер. Аномальная сегментация позвонков может быть связана с более чем 150 генетическими нарушениями, синдромами или последовательностями развития [12]. Генетические синдромы, связанные с формированием грудного лордоза, мы разберем в данной статье.

**Генетические синдромы**

В 1938 году Jarcho and Levin сообщает о случаях грудной недостаточности из-за аномалий позвонков и ребер [4]. В 1966 году Lavy et al. описывают подобный синдром в семье пуэрториканцев [13], в 1969 году Monseley and Bonforte [14] также описывают 2 случая у детей, которые умерли в возрасте до года от пневмонии. В 1991 году P. Karsen et al. уточняют *синдром Jarcho-Levin* (заболевание, которое проявляется пороками развития тел позвонков и связанных с ними ребер) и уже рассматривают 61 случай (57 литературных и 4 собственных), разделяя его на два основных подтипа (спондилокастальный дизостоз и спондилоторакальный дизостоз) с разными показателями выживаемости, связанными с пороками развития и типами наследования [15]. Пациенты со спондилоторакальным дизостозом имеют деформации тел позвонков и ребра, которые веерообразно расширяются, но не имеют значительных деформаций. Это аутосомно-рецессивный признак, и у данных пациентов уровень смертности

выше и более высокая частота дефектов спинного мозга. Пациенты со спондилокастальным дизостозом имеют пороки развития позвоночника, частые пороки развития ребер и низкий рост, но не имеют веерообразной формы грудной клетки. В большинстве случаев спондилокастальный дизостоз наследуются по аутосомно-рецессивному типу, но в некоторых семьях – это доминирующий признак, который коррелирует с лучшей выживаемостью. Характерно отсутствие ранней респираторной поддержки, что являлось причиной высокой смертности у данной группы пациентов, но усовершенствование технологий поддержки респираторной функции пациентов увеличило выживаемость.

Berdon et al. в 2011 году [16] разграничивают 2 этих синдрома в зависимости от типа наследования и клинико-рентгенологической картины. Спондилокастальный дизостоз (SCD) или *синдром Jarcho-Levin* вызывает респираторную недостаточность от легкой до умеренной степени, является панэтническим и связан с таким геном как DLL3, который, как известно, связан с путем Notch. Спондилоторакальный дизостоз (STD) или *синдром Lavy-Moseley* приводит к более серьезным респираторным нарушениям, в значительной степени связан с пуэрториканскими когортами и, как полагают, связан с геном *MESP2*, также являющимся геном пути Notch. Одним из проявлений спондилокастального и спондилоторакального дизостоза, является грудной гиперлордоз, но это редкие генетические заболевания.

**История понимания и лечения грудного лордоза**

Первый случай врожденного гиперлордоза груднопоясничной локализации описан в 1916 г. S. Kleinberg у здорового ребенка [9]. При этом деформация протекала без сопутствующих аномалий и не сопровождалась развитием неврологического дефицита. Дальнейшие сведения о пациенте не известны.

Пионером в области лечения грудных лордозов следует назвать R.B. Winter, который в 1975 г. говорит о негативном влиянии грудного лордоза на легочную функцию при идиопатических сколиозах по сравнению с кифосколиозами [17]. И уже в 1978 году Winter et al. представили результаты хирургического лечения пяти пациентов с лордозом грудного отдела позвоночника в сочетании со снижением ЖЕЛ [18]. Проведено четыре корригирующие операции с использованием переднего релиза и корсетирования и одному пациенту выполнен дорсальный спондилодез с последующим корсетированием. Никакой вид инструментальной фиксации не применялся. Два пациента умерли в течение 2-х лет после проведенной операции. Один пациент получил тетраплегию. Два пациента выжили. Ни в одном случае проведенное оперативное лечение не привело к формированию грудного лордоза. Дополнительной проблемой является то, что при лордозировании шейного отдела могут возникать проблемы с проглатыванием твердой пищи, т.е. формируется дисфагия. Использование Halo-тракции приводит к формированию проксимального смежного кифоза на уровне шейно-грудного перехода с формированием неврологического дефицита в виде тетраплегии, что исключает возможность использования данного варианта лечения. На основании представленных данных авторы приходят к следующим выводам: легочная функция нарушается в отсутствие вертикального роста позвоночника и проникновения позвоночника в грудную клетку спереди. Также они отмечают, что требуется максимально ранняя коррекция деформации, т.к. лечение пациентов в возрасте 22 и 18 лет закончилось летальным исходом.

D.S. Bradford с соавт. (1983) на основании лечения трех взрослых пациентов в возрасте от 17 до 24 лет с тяжелым грудным лордосколиозом описывают комбинированную хирургическую методику для коррекции грудного лордоза с восстановлением нормального кифоза. Методика включает дискэктомию из вентрального доступа, резекцию ребер на протяжении 10 см (объем резекции составил 0,5-0,75 см от реберно-позвоночного угла) и дорсальную субламинарную фиксацию проволокой к стержням Harrington в два этапа. Использование данной методики у небольшого количества пациентов позволило исправить грудной лордоз с 32° до формирования грудного кифоза в 32° и увеличить ретростернальное расстояние с 5 до 7,5 см. Данный метод обеспечивает увеличение объема грудной клетки и улучшение легочной функции [19].

В 1990 году R.B. Winter с соавт. модифицируют технику операции, предложенную D.S. Bradford [20] для лечения врожденной патологии позвоночника. Авторы проводят переднюю трансторакальную клиновидную остеотомию (closed-wedge), дополнительно в отличие от предыдущей методики, выполняют заднюю остеотомию ламинарного синостоza с коррекцией деформации кифозированными стержнями по E. Luke с последующей процедурой «вытягивания» боковой стенки грудной клетки. Данная модификация позволяет скорректировать грудной лордоз на фоне тотального заднего костного блока с 25° до формирования кифоза в 25°, а также скорректировать сколиоз с 71 до 35°, что

обеспечивает к увеличению ЖЕЛ с 740 до 1190 мл в отдаленном периоде. Дополнительно авторы отмечают, что после проведения первичной коррекции пациенту потребовалась принудительная ИВЛ в течение 6-ти суток. На основании всего вышесказанного авторы приходят к выводу, что врожденный лордоз – потенциально летальная аномалия на фоне обширной области ламинарного синостоza сзади и большого количества уровней роста спереди, что происходит вследствие прогрессирующей дыхательной недостаточности.

В 1992 году Winter et al. сообщают о еще одном случае применения данной оперативной техники, но при коррекции нейромышечного лордосколиоза [21]. При этом они выполнили коррекцию грудного лордоза с 35° до формирования грудного кифоза в 24°. В послеоперационном периоде потребовалась положительная вентиляция в течение 8 недель, трахеостому удалили через 10 недель. Также в послеоперационном периоде требовалось в/в питание и питание через назогастральный зонд. Пациентка перешла на нормальное питание через 16 недель после операции. Все вышесказанное говорит о высоких рисках послеоперационных дыхательных осложнений и большой тяжести оперативного вмешательства, требующей качественной анестезиологической поддержки в периоперационном периоде.

В 1999 году Lonstein суммирует имеющуюся на тот момент доступную информацию по врожденным деформациям позвоночника и пишет литературный обзор на основании 38 источников литературы [22]. Обобщив данные, автор описывает ключевые особенности развития и лечения врожденных лордозов:

1) с увеличением лордоза происходит уменьшение расстояния между позвоночником и грудиной и изменение механики ребер при дыхании, что приводит к ограничению дыхания, дыхательной недостаточности и даже к преждевременной смерти;

2) никакое консервативное лечение при врожденном лордозе не играет роли, так как естественное течение болезни прогрессирует. Лечение во всех случаях хирургическое;

3) деформирующая сила – рост передней колонны позвоночника, поэтому во всех случаях требуется передний доступ;

4) единственный метод коррекции врожденного лордоза – остеотомия несегментированного стержня. Таким образом, в любом случае, требующем коррекции, необходим комбинированный передний и задний доступ. Поскольку у этих пациентов присутствует рестриктивная легочная болезнь, передний доступ сопряжен с большим риском. Если уже присутствует элемент легочной недостаточности, эти риски возрастают. При наличии перенапряжения легочной артерии, операция, вероятно, противопоказана из-за высокой летальности в этих случаях.

На ранних стадиях возможно использование только переднего спондилодеза. В грудном отделе позвоночника обычно необходимо выполнить двустороннюю резекцию ребер, чтобы они не препятствовали коррекции позвоночника.

Вследствие респираторной дисфункции и двусторонних резекций ребер послеоперационная респираторная поддержка имеет решающее значение.

Стоит обратить внимание на крайне редкий вариант лордосколиотической деформации грудного отдела позвоночника на фоне постпневмоэктомического синдрома у ребенка 17 лет, который описали M.J. Godsi с соавт. (2000) [23]. В связи с врожденной агенезией легочной артерии и рецидивирующим респираторным дистресс-синдромом в возрасте 14 лет девочке была выполнена правосторонняя пневмоэктомия. Спустя 3 года у ребенка выявлено смещение органов средостения вправо, стенозирование главного бронха единственного левого легкого, снижение показателей ЖЕЛ, ФЖЕЛ, левосторонняя сердечная недостаточность, прогрессирующее уменьшение позвоночно-стернального пространства (позднее описанное J. Dubousset как «индекс пенетрации грудной клетки») и снижение величины физиологического грудного кифоза. Для коррекции указанных дефектов проведено этапное хирургическое лечение с герметизацией медиастинальной плевры сетчатым имплантатом, полисегментарной остеотомией передней колонны по типу wedge-osteotomy и инструментальной фиксации позвоночника ламинарной конструкцией с целью создания грудного кифоза.

В 2001 г. A. Gogus с соавт. представили два клинических наблюдения хирургического лечения врожденного грудного лордоза и пришли к выводу об обязательной двухсторонней резекции ребер при использовании комбинированной техники D.S. Bradford (1983) и R.V. Winter (1990) [24]. Коррекция грудного лордоза составила 79,5°, что привело к формированию кифоза в среднем в 18,5°. Авторы отмечают необходимость проведения оперативного лечения в одну хирургическую сессию, т.к. проведение оперативного вмешательства в два этапа требует длительной послеоперационной респираторной поддержки.

S.C. Dodson с соавт. (2005) представили результат хирургического лечения 17-летней девочки с синдромом множественных птеригиумов или синдром Эскобара, который также может протекать с формированием лордосколиоза. Пациентке для коррекции баланса туловища выполнили одноэтапную полисегментарную остеотомию с резекцией ребер и заднюю инструментальную фиксацию позвоночника на уровне C7-L3 [25]. Функциональная жизненная емкость легких увеличилась с 23 до 60 %. Это может свидетельствовать, что пациенты с тяжелой деформацией позвоночника, вторичной по отношению к синдрому Эскобара, успешно поддаются хирургическому лечению. Необходимо предоперационное планирование мультидисциплинарной командой и тщательная хирургическая техника, что обеспечивает сбалансированную коррекцию деформации и восстановление легочной функции.

J. Dubousset с соавт. в 2003 году опубликовали крупнейшую клиническую серию, представленную 16 наблюдениями лордосколиозов грудного отдела позвоночника, комбинированных с пороками грудной клетки [8]. На основании 3D-моделирования и анализа деформации авторы предлагают использовать индекс пенетрации грудной клетки (Spinal Penetration Index) для оценки тяжести как вертебрального, так и торакального компонентов деформации. Это привело к разделению деформаций грудной клетки и позвоночника на 3 группы: с формированием эндоторакального позвоночного бугорка, экзоторакального реберного бугорка и его аналога –

экзоторакального «отсутствующего бугорка». На основании данной классификации сформирована тактика и объем оперативного лечения в каждой группе.

При этом анализ степени легочной дисфункции на фоне врожденных лордозов и лордосколиозов, представленный W. Bartlett с соавт. (2009), позволяет выявить прямую связь между данной деформацией и развитием очаговой бронхиальной обструкции, степень которой прогрессивно снижается после хирургической коррекции деформации позвоночника [26].

В 2016 году Kanagaraju et al. презентуют случай лечения врожденного лордосколиоза, осложненного SCM 1 типа. Лечение прошло в 4 этапа: Halo-тракция, Halo-бедренная тракция 4 недели, далее Halo-тазовая тракция и PSO на 2-х уровнях, через 4 недели финальная транспедикулярная фиксация с коррекцией грудного лордоза до 0° [27].

В 2017 году K.Y. Ha et al. публикуют клинический случай лечения пациента с врожденным лордосколиозом [28] с применением остеотомии PMVO (дорсальная многоуровневая остеотомия – Schwab 2 по общепринятой классификации остеотомий), которая позволяет сформировать грудной кифоз в 5° [29]. Также они отмечают продолженный рост позвоночника после оперативного лечения (Th1-L2 202 мм до операции и 210 мм через 2,5 года после операции).

Также в 2017 году выходит статья Sever et al. с серией клинических случаев из 6 пациентов при использовании трехколонной остеотомии (PVCr) на нескольких уровнях (от 1 до 3-х уровней) для коррекции врожденного лордосколиоза грудного отдела позвоночника, которая позволяет сформировать грудной кифоз 18,8°. Они отмечают увеличение переднезаднего размера грудной клетки на 30 % [30].

Помимо описанных выше комбинированных вариантов порока, в литературе представлен случай развития лордоза на фоне артрогрипоза [5]. S. Imagama с соавт. (2013) для коррекции деформации, сочетанной с бронхиальной обструкцией и ателектазом нижней доли правого легкого, использовали комбинированный доступ – правостороннюю торакотомию, полисегментарную остеотомию спондилодезированной передней колонны в сочетании с лобэктомией и заднюю инструментальную фиксацию позвоночника.

Формирование шейного гиперлордоза на фоне синдрома Аперта [31] и врожденный гиперлордоз шейно-грудного отдела приводят к формированию дисфагии, сопровождающейся невозможностью закрытия надгортани, что приводит к болюсному прохождению пищи, сдавлению задней стенки глотки и уменьшению подъема гортани, вследствие чего происходит скопление пищи в надгортаннике и аспирация дыхательных путей [32].

Учитывая тяжелое течение врожденного лордоза грудного отдела, редкую встречаемость и малоизученность данной патологии, требуется дальнейшее изучение данной патологии. Необходимо разработка единых подходов к хирургической коррекции и мультицентровый подход к пред- и постоперационному ведению пациентов данной нозологической группы, учитывая современные тенденции по коррекции дыхательной недостаточности. Обязательно обобщение накопленного опыта в дальнейшей работе по данной проблематике.

## ВЫВОДЫ

Формирование врожденной лордотической деформации грудного отдела может быть связано как с генетической патологией, так и развиваться на фоне изолированного нарушения сегментации задней колонны позвоночника. Деформация неизбежно сопровождается формированием дыхательной недостаточности за счет снижения ретростерального расстояния, длины грудного отдела позвоночника и снижения перфузии легочной артерии. При распространении деформации на шейный отдел позвоночника может развиваться дисфагия. Учитывая редкость и малоизученность врожденных лордозов грудного отдела позвоночника, тактика оперативной коррекции совершенствовалась на основании данных лечения лордосколиотических деформаций другой этиологии. Требуется мультидисциплинарный подход с целью исключения и коррекции возможных послеоперационных осложнений. Хирургическая коррекция требует мобилизации всех трех колонн позвоночника на протяжении и резекции ребер для снижения ригидности грудной клетки. Лечение пациентов в одну хирургическую сессию предотвращает развитие тяжелой дыхательной недостаточности. На основании всего вышесказанного можно сделать следующие выводы:

- дыхательная недостаточность у данной группы пациентов развивается вследствие уменьшения переднезаднего размера грудной клетки (увеличение

индекса пенетрации грудной клетки), снижения высоты грудного отдела позвоночника, изменения механики движения ребер, бронхо-обструкции, ухудшения вентилиации и перфузии с выпуклой стороны деформации;

- ведущим компонентом инвалидизации и снижения качества жизни пациентов является синдром дыхательной недостаточности;

- снижение легочной функции, прежде всего за счет уменьшения ЖЕЛ, прямо пропорционально величине деформации позвоночника и грудной клетки;

- оперативное лечение заключается в обязательной многоуровневой мобилизации всех трех колонн позвоночника (предпочтительны комбинированные до-ступы) и двухсторонней резекции ребер для снижения ригидности грудной клетки;

- многоэтапные вмешательства с различными вариантами тракции не эффективны (возможно формирование деформации смежных уровней с необратимой неврологической симптоматикой);

- хирургическая коррекция деформации позвоночника и грудной клетки является основным компонентом лечения данной группы пациентов;

- послеоперационная респираторная поддержка имеет решающее значение при дыхательной недостаточности;

- гиперлордоз на уровне шейного отдела позвоночника может приводить к дисфагии.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные деформации позвоночника в виде грудного лордоза и лордосколиоза встречаются крайне редко. Ключевыми аспектами лечения являются борьба с дыхательной недостаточностью и селективный

выбор хирургических технологий коррекции деформации с трендом на simultанность вмешательств. Литературный обзор подтвердил недостаточную изученность данной патологии.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Oskouian R.J. Jr., Sansur C.A., Shaffrey C.I. Congenital abnormalities of the thoracic and lumbar spine // *Neurosurg. Clin. N. Am.* 2007. Vol. 18, No 3. P. 479-498. DOI: 10.1016/j.nec.2007.04.004.
2. Samdani A.F., Storm P.B. Other causes of pediatric deformity // *Neurosurg. Clin. N. Am.* 2007. Vol. 18, No 2. P. 317-323. DOI: 10.1016/j.nec.2007.01.005.
3. Safdarian M., Safdarian M. An arthrogyrotic medical doctor with cervical kyphosis and thoracic lordoscoliosis // *Bone Rep.* 2016. Vol. 6. P. 1-2. DOI: 10.1016/j.bonr.2016.11.002.
4. Jarcho S., Levin P.M. Hereditary malformation of the vertebral bodies // *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 1938. Vol. 62. P. 216-226.
5. Improvement of atelectasis after corrective fusion for lordoscoliosis with intrathoracic vertebral protrusion in arthrogyrosis multiplex congenita: efficacy of positive-pressure ventilation test / S. Imagama, N. Kawakami, T. Tsuji, T. Ohara, A. Nohara, Y. Matsubara, T. Kanemura, Y. Katayama, R. Tauchi, N. Ishiguro // *J. Orthop. Sci.* 2013. Vol. 18, No 5. P. 856-860. DOI: 10.1007/s00776-012-0216-x.
6. Scoliosis associated with airflow obstruction due to endothoracic vertebral hump / K. Ito, N. Kawakami, K. Miyasaka, T. Tsuji, T. Ohara, A. Nohara // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2012. Vol. 37, No 25. P. 2094-2098. DOI: 10.1097/BRS.0b013e31825d2ea3.
7. Congenital lordoscoliosis and stenosis of the external ostium of the foraminal canal induced by a nonsegmented transversal bony bar associated to rachischisis and meningocele / G. Burnei, S. Gavrilu, C. Vlad, R.A. Ghita, A. Burnei // *Spine J.* 2015. Vol. 15, No 10. P. e27-e29. DOI: 10.1016/j.spinee.2015.05.022.
8. Spinal penetration index: new three-dimensional quantified reference for lordoscoliosis and other spinal deformities / J. Dubouset, Ph. Wicart, V. Pomeroy, A. Barois, B. Estournet // *J. Orthop. Sci.* 2003. Vol. 8, No 1. P. 41-49. DOI: 10.1007/s007760300007.
9. Kleinberg S. Congenital anterior curvature of the spine: report of case // *JAMA J. Am. Med. Assoc.* 1916. Vol. LXVI, No 10. P. 736-737. DOI: 10.1001/jama.1916.02580360038013.
10. Kaplan K.M., Spivak J.M., Bendo J.A. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities // *Spine J.* 2005. Vol. 5, No 5. P. 564-576. DOI: 10.1016/j.spinee.2004.10.044.
11. Kusumi K., Turnpenny P.D. Formation errors of the vertebral column // *J. Bone Joint Surg.* 2007. Vol. 89, No Suppl. 1. P. 64-71. DOI: 10.2106/JBJS.F.00486.
12. Shifley E.T., Cole S.E. The vertebrate segmentation clock and its role in skeletal birth defects // *Birth Defects Res. C. Embryo Today.* 2007. Vol. 81, No 2. P. 121-133. DOI: 10.1002/bdrc.20090.
13. Lavy N.W., Palmer C.G., Merritt A.D. A syndrome of bizarre vertebral anomalies // *J. Pediatr.* 1966. Vol. 69, No 6. P. 1121-1125. DOI: 10.1016/s0022-3476(66)80504-9.
14. Moseley J.E., Bonforte R.J. Spondylthoracic dysplasia - a syndrome of congenital anomalies // *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 1969. Vol. 106, No 1. P. 166-169. DOI: 10.2214/ajr.106.1.166.
15. Jarcho-Levin syndrome: four new cases and classification of subtypes / P.S. Karnes, D. Day, S.A. Berry, M.E. Pierpont // *Am. J. Med. Genet.* 1991. Vol. 40, No 3. C. 264-270. DOI: 10.1002/ajmg.1320400304.

16. Clinical and radiological distinction between spondylothoracic dysostosis (Lavy-Moseley syndrome) and spondylocostal dysostosis (Jarcho-Levin syndrome) / W.E. Berdon, B.S. Lampl, A.S. Cornier, N. Ramirez, P.D. Turnpenny, M.G. Vitale, L.P. Seimon, R.A. Cowles // *Pediatr. Radiol.* 2011. Vol. 41, No 3. P. 384-388. DOI: 10.1007/s00247-010-1928-8.
17. Winter R.B., Lovell W.W., Moe J.H. Excessive thoracic lordosis and loss of pulmonary function in patients with idiopathic scoliosis // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1975. Vol. 57, No 7. P. 972-977.
18. Winter R.B., Moe J.H., Bradford D.S. Congenital thoracic lordosis // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1978. Vol. 60, No 6. P. 806-810.
19. Bradford D.S., Blatt J.M., Rasp F.L. Surgical management of severe thoracic lordosis. A new technique to restore normal kyphosis // *Spine (Phila Pa 1976)*. 1983. Vol. 8, No 4. P. 420-428. DOI: 10.1097/00007632-198305000-00013.
20. Winter R.B., Leonard A.S. Surgical correction of congenital thoracic lordosis // *J. Pediatr. Orthop.* 1990. Vol. 10, No 6. P. 805-808. DOI: 10.1097/01241398-199011000-00020.
21. Winter R.B. Surgical correction of rigid thoracic lordoscoliosis // *J. Spinal Disord.* 1992. Vol. 5, No 1. P. 108-111. DOI: 10.1097/00002517-199203000-00015.
22. Lonstein J.E. Congenital spine deformities: scoliosis, kyphosis, and lordosis // *Orthop. Clin. North Am.* 1999. Vol. 30, No 3. P. 387-405, viii. DOI: 10.1016/s0030-5898(05)70094-8.
23. Respiratory failure in postpneumonectomy syndrome complicated by thoracic lordoscoliosis: treatment with prosthetic implants, partial vertebrectomies, and spinal fusion / M.J. Godsi, T.G. Keens, J.E. Stein, K. Miyasaka, D.L. Skaggs // *Spine.* 2000. Vol. 25, No 19. P. 2531-2536. DOI: 10.1097/00007632-200010010-00017.
24. Göğüs A., Talu U., Hamzaoglu A. One-stage surgical correction of congenital thoracic lordosis – report of 2 cases // *Acta Orthop. Scand.* 2001. Vol. 72, No 4. P. 413-418. DOI: 10.1080/000164701753542096.
25. Dodson C.C., Boachie-Adjei O. Escobar syndrome (multiple pterygium syndrome) associated with thoracic kyphoscoliosis, lordoscoliosis, and severe restrictive lung disease: a case report // *HSS J.* 2005. Vol. 1, No 1. P. 35-39. DOI: 10.1007/s11420-005-0103-5.
26. Lordoscoliosis and large intrathoracic airway obstruction / W. Bartlett, E. Garrido, C. Wallis, S.K. Tucker, H. Noordeen // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009. Vol. 34, No 1. P. E59-E65. DOI: 10.1097/BRS.0b013e318191f389.
27. A case of severe and rigid congenital thoracolumbar lordoscoliosis with diastematomyelia presenting with type 2 respiratory failure: managed by staged correction with controlled axial traction / V. Kanagaraju, H.S. Chhabra, A. Srivastava, R. Mahajan, R. Kaul, P. Bhatia, V. Tandon, A. Nanda, G. Sangondimath, N. Patel // *Eur. Spine J.* 2016. Vol. 25, No 10. P. 3034-3041. DOI: 10.1007/s00586-014-3624-0.
28. Long-term management of congenital lordoscoliosis of the thoracic spine / K.Y. Ha, S.W. Suh, Y.H. Kim, S.I. Kim // *Eur. Spine J.* 2017. Vol. 26, No Suppl. 1. P. 47-52. DOI: 10.1007/s00586-016-4711-1.
29. Posterior multilevel vertebral osteotomy for severe and rigid idiopathic and nonidiopathic kyphoscoliosis: a further experience with minimum two-year follow-up / H.N. Modi, S.W. Suh, J.Y. Hong, J.H. Yang // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011. Vol. 36, No 14. P. 1146-1153. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181f39d9b.
30. Posterior Vertebral Column Resection (PVCR) for Congenital Thoracic Lordoscoliosis in children under age of 10 with minimum 5 years follow-up / C. Sever, S. Kahraman, S. Karadereler, L.S. Wei, T. Sanli, M. Enercan, A. Hamzaoglu // *Spine Deform.* 2017. Vol. 5, No 6. P. 450. DOI: 10.1016/j.jspd.2017.09.024.
31. Congenital cervical spinal fusion: a study in Apert syndrome / D.N. Thompson, S.F. Slaney, C.M. Hall, D. Shaw, B.M. Jones, R.D. Hayward // *Pediatr. Neurosurg.* 1996. Vol. 25, No 1. P. 20-27. DOI: 10.1159/000121091.
32. Uluoyul S., Kilicaslan S. Severe dysphagia and aspiration in a young adult due to congenital cervical hyperlordosis // *B-ENT.* 2017. Vol. 13, No 2. P. 157-159.

Статья поступила в редакцию 01.10.2021; одобрена после рецензирования 14.12.2021; принята к публикации 30.08.2022.

The article was submitted 01.10.2021; approved after reviewing 14.12.2021; accepted for publication 30.08.2022.

#### Информация об авторах:

1. Егор Юрьевич Филатов – кандидат медицинских наук, [filatov@ro.ru](mailto:filatov@ro.ru), <https://orcid.org/0000-0002-3390-807X>;
2. Сергей Олегович Рябых – доктор медицинских наук, [rso@mail.ru](mailto:rso@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-8293-0521>;
3. Дмитрий Михайлович Савин – кандидат медицинских наук, [savindm81@mail.ru](mailto:savindm81@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-4395-2103>;
4. Денис Георгиевич Наумов – кандидат медицинских наук, [dgnaumov1@gmail.com](mailto:dgnaumov1@gmail.com), <https://orcid.org/0000-0002-9892-6260>;
5. Александр Евгеньевич Симонович – доктор медицинских наук, профессор, [Alsimonovich@yandex.ru](mailto:Alsimonovich@yandex.ru), <https://orcid.org/0000-0003-2822-3479>.

#### Information about the authors:

1. Egor Yu. Filatov – Candidate of Medical Sciences, [filatov@ro.ru](mailto:filatov@ro.ru), <https://orcid.org/0000-0002-3390-807X>;
2. Sergey O. Ryabikh – Doctor of Medical Sciences, [rso@mail.ru](mailto:rso@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-8293-0521>;
3. Dmitry M. Savin – Candidate of Medical Sciences, [savindm81@mail.ru](mailto:savindm81@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-4395-2103>;
4. Denis G. Naumov – Candidate of Medical Sciences, [dgnaumov1@gmail.com](mailto:dgnaumov1@gmail.com), <https://orcid.org/0000-0002-9892-6260>;
5. Alexander E. Simonovich – Doctor of Medical Sciences, Professor, [Alsimonovich@yandex.ru](mailto:Alsimonovich@yandex.ru), <https://orcid.org/0000-0003-2822-3479>.