

Ю.А. Козлов¹⁻³, В.А. Новожилов¹⁻³, И.Н. Вебер³, А.А. Распутин¹, К.А. Ковальков⁴,
Г.С. Канзычаков⁵, П.Ж. Барадиева¹, Д.А. Звонков³, Ч.Б. Очиров¹, Н.В. Распутина¹,
Г.П. Ус¹, Н.Н. Кузнецова¹, М.И. Кононенко¹

СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ РАСЩЕЛИНЫ ГРУДИНЫ

¹Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница, г. Иркутск; ²Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; ³Иркутский государственный медицинский университет; ⁴Областная детская клиническая больница, г. Кемерово; ⁵Абаканская межрайонная клиническая больница, Республики Хакассия, г. Абакан, РФ



Расщелина грудины (РГ) является редкой врожденной аномалией. Лечение подразумевает хирургическое закрытие дефекта в ранний период жизни ребенка. Дооперационное обследование должно сосредоточиться на поиске сопутствующих мальформаций, в первую очередь, пороков развития сердца. Хирургическая реконструкция РГ сопровождается хорошими функциональными и косметическими результатами с низким числом осложнений. В настоящем исследовании мы сообщаем случай успешного лечения 2-месячного младенца мужского пола с неполной формой РГ.

Ключевые слова: новорожденные, расщелина грудины, новорожденные, младенцы, хирургическое лечение.

Цит.: Ю.А. Козлов, В.А. Новожилов, И.Н. Вебер, А.А. Распутин, К.А. Ковальков, Г.С. Канзычаков, П.Ж. Барадиева, Д.А. Звонков, Ч.Б. Очиров, Н.В. Распутина, Г.П. Ус, Н.Н. Кузнецова, М.И. Кононенко. Случай хирургического лечения расщелины грудины. *Педиатрия*. 2018; 97 (1): 183–186.

Y.A. Kozlov¹⁻³, V.A. Novozhilov¹⁻³, I.N. Weber³, A.A. Rasputin¹, K.A. Kovalkov⁴,
G.S. Kanzychakov⁵, P.Z. Baradieva¹, D.A. Zvonkov³, C.B. Ochirov¹, N.V. Rasputina¹,
G.P. Us¹, N.N. Kuznetsova¹, M.I. Kononenko¹

THE CASE OF STERNAL CLEFT SURGICAL TREATMENT

¹City Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital, Irkutsk; ²Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education; ³Irkutsk State Medical University; ⁴Regional Children's Clinical Hospital, Kemerovo; ⁵Abakan Interdistrict Clinical Hospital, Republic of Khakassia, Abakan, Russia

Sternal cleft is a rare congenital anomaly. The treatment involves surgical closure of the defect in the early period of a child's life. Preoperative examination should focus on finding concomitant malformations, first of all, heart defects. Surgical reconstruction of sternal cleft has good functional and cosmetic results with a low number of complications. This study describes the successful treatment of a 2-month-old male infant with an incomplete form of sternal cleft.

Keywords: newborns, sternal cleft, newborns, infants, surgical treatment.

Quote: Y.A. Kozlov, V.A. Novozhilov, I.N. Weber, A.A. Rasputin, K.A. Kovalkov, G.S. Kanzychakov, P.Z. Baradieva, D.A. Zvonkov, C.B. Ochirov, N.V. Rasputina, G.P. Us, N.N. Kuznetsova, M.I. Kononenko. The case of sternal cleft surgical treatment. *Pediatrics*. 2018; 97 (1): 183–186.

Контактная информация:

Козлов Юрий Андреевич – д.м.н., зав. отд. хирургии новорожденных ОГАУЗ ИМДКБ г. Иркутска, проф. каф. детской хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ, проф. каф. детской хирургии ГБОУ ВПО ИГМАПО
Адрес: Россия, 664009, г. Иркутск, ул. Советская, 57
Тел.: (7395) 229-15-66,
E-mail: yuriherz@hotmail.com
Статья поступила 28.08.17,
принята к печати 30.11.17.

Contact Information:

Kozlov Yuriy Andreevich – Ph.D., head of Surgery of Newborns Department, City Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital; prof. of Pediatric Surgery Department, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education
Address: Russia, 664009, Irkutsk, Sovetskaya str., 57
Tel.: (4395) 229-15-66,
E-mail: yuriherz@hotmail.com
Received on Aug. 28, 2017,
submitted for publication on Nov. 30, 2017.

Расщелина грудины (РГ) – редкая врожденная аномалия, которая возникает в результате нарушения эмбрионального слияния мезенхимальных клеток в области срединной вентральной линии. О первом случае заболевания сообщил J. De Torres в 1739 г. [1]. С тех пор данные, опубликованные во всем мире, насчитывают немного более чем 100 случаев РГ [2]. На основании клинических проявлений различают полную и неполную форму аномалии, подразделяя последнюю на верхний и нижний типы. Частота встречаемости составляет около 2 случаев на 100 000 новорожденных [2]. В 67% случаев обнаруживаются неполные формы, встречающиеся преимущественно у девочек [3]. Врожденные дефекты грудины могут быть изолированными (27%), но чаще всего сопровождаются сочетанными аномалиями развития (73%) [4]. Наиболее распространенные ассоциации включают пороки развития сердца (22,1%), аномалии аорты (9,3%), пентаду Cantrell (7%), синдром PHACES (5,8%) и инфантильные гемангиомы (4,7%). Дефект сращения грудины оставляет органы средостения незащищенными, приводя к повышенному риску их повреждения в результате механического воздействия или инфекции. Чтобы воспроизвести защитную функцию скелета, необходимо восстановить целостность костей, как можно скорее, используя высокую пластичность и гибкость грудной стенки, присущую только новорожденным и грудным детям [2]. Таким образом, хирургическая операция должна быть выполнена в первые недели жизни. В литературе описаны различные хирургические методы, такие как интерпозиция костного аутотрансплантата, протезное закрытие, перемещение мышечного лоскута из грудных мышц, однако радикальное первичное закрытие дефекта является наиболее эффективным способом лечения РГ [3, 5–9]. В настоящем исследовании мы представляем случай успешного лечения 2-месячного младенца мужского пола с неполной верхней РГ, у которого применена первичная реконструкция, выполненная путем пластики грудины и сшивания разобщенных сегментов.

Новорожденный мальчик в возрасте 2 месяцев жизни был переведен в Центр хирургии новорожденных Ивано-Матренинской детской клинической больницы г. Иркутска из перинатального центра Республики Хакасия (г. Абакан) с клиническим диагнозом РГ. При рождении вес ребенка составлял 3,6 кг. Оценка по шкале Апгар составила 8/9 баллов. У ребенка с рождения отмечались умеренные респираторные расстройства, в связи с чем проводилась искусственная вентиляция легких. Через 6 ч респираторные нарушения исчезли и ребенок был переведен на самостоятельное дыхание с подачей кислорода через маску на протяжении 5 дней. Аномалия развития грудины была замечена в родильном зале на основании деформации передней поверхности грудной клетки и парадоксальных движений грудной клетки, возникающих при дыхании. Клиническое обследование после рождения выявило неполную верхнюю форму заболевания. Ультразвуковое исследование сердца обнаружило мышечный дефект межжелудочковой перегородки размером 3 мм, который не сопровождался легочной гипертензией, и незначительный

(15 мм рт. ст.) градиент давления в области перешейка аорты без явных данных за ее коарктацию. После углубленного обследования ребенка была собрана мультидисциплинарная команда, включающая детских хирургов, неонатологов и анестезиологов, чтобы обсудить план и стратегию дальнейшего лечения. Было принято решение о проведении хирургической операции, которая заключалась в сшивании половинок расщепленной грудины после их тщательной мобилизации. Первоначально на всю длину дефекта был нанесен вертикальный линейный разрез и выполнено тщательное разделение кожи и переднего листка перикарда. Затем произведена мобилизация двух разобщенных половинок грудины так, что костная ткань, предназначенная к сшиванию между собой, была свободна от грудной фасции спереди и листков плевры и перикарда сзади. Диссекцию тканей продолжали сверху до уровня грудинно-ключичного сустава и сопровождали удалением левой и правой долей тимуса с оставлением перешейка. Такая расширенная мобилизация тканей привела к экспозиции дефекта, который окончательно имел V-образную форму (рис. 1).

Нижняя граница дефекта располагалась на уровне III межреберья. У основания расщелины была произведена поперечная остеотомия каждой половины грудины с целью отделить их от нижней части грудины (рис. 2).

Появившуюся деформацию нижней стеральной порции устраняли путем резекции остроугольных фрагментов таким образом, чтобы верхний край имел ровную горизонтальную поверхность. С помощью крючкообразных ретракторов произведена аппроксимация сегментов грудины и оценивалась возможность их сшивания. Закрытие дефекта грудины производили в продольном направлении путем наложения одиночных швов PDS II 2/0 (рис. 3).

В заключение, верхнюю и нижнюю части грудины сшивали в поперечном направлении нитями, изготовленными из аналогичного материала (рис. 4).

В позадистернальное пространство была установлена дренажная трубка. Закрытие раны выполняли с помощью наложения этажных швов на грудную фасцию, подкожную клетчатку и кожу. Экстубация трахеи и перевод ребенка на спонтанное дыхание были осуществлены через 4 ч после операции. Дренажная трубка была удалена на 2-е сутки после того, как ультразвуковое исследование продемонстрировало отсутствие скоплений жидкости позади грудины и в плевральных полостях. Послеоперационную антибиотикотерапию цефуроксимом продолжали на протяжении 7 дней. На 10-е сутки после операции ребенок был выписан на амбулаторное наблюдение. Контрольный осмотр пациента через 3 месяца показал хорошие косметические результаты и нормальные дыхательные движения грудной клетки. Рана грудины зажила полностью без видимой внешней деформации.

РГ – редкая врожденная деформация грудной стенки. Происхождение нарушения слияния двух половинок грудины до конца не установлено. Известно, что грудина развивается на 6-й неделе беременности из двух частей мезодермы, расположенных в вентролатеральном аспекте тела эмбриона. В промежутке времени между 6-й и 9-й неделями беременности поло-

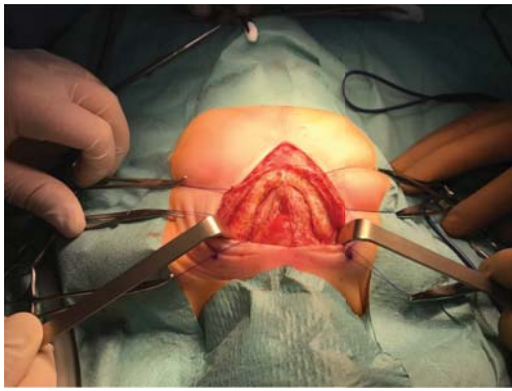


Рис. 1. Экспозиция V-образного дефекта грудины.

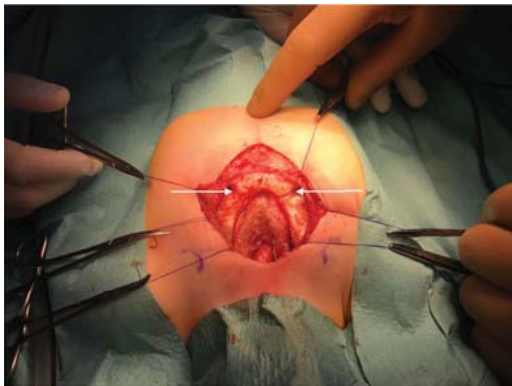


Рис. 2. Поперечное пересечение обеих половин грудины (обозначено стрелками).

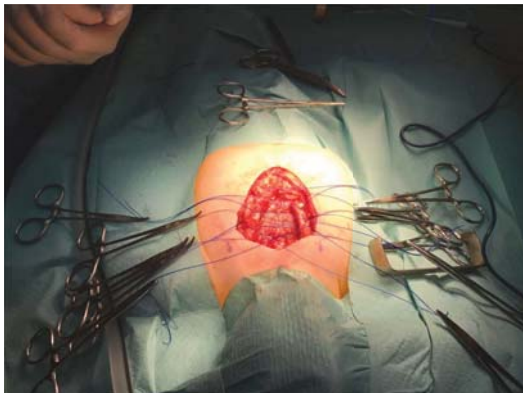


Рис. 3. Продольное сшивание половин грудины.

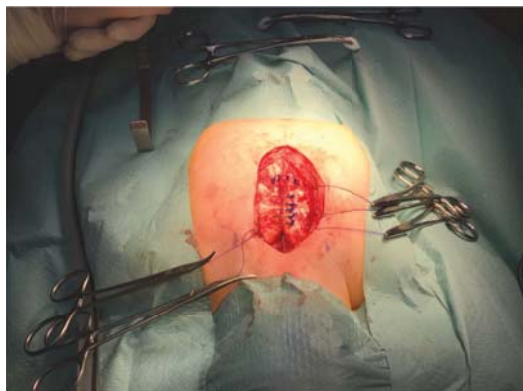


Рис. 4. Окончательный вид грудины после восстановления дефекта.

винки грудины удлиняются и соединяются по средней линии в краниокаудальном направлении, формируя последовательно тело грудины и мечевидный отросток в виде стернальных пластинок [10]. Рукоятка груди-

ны, в отличие от этого, развивается от трех мезенхимальных зачатков – центрального престернального зачатка и двух супрастернальных зачатков. Первая часть соединяется с краниальным отделом грудины, в то время как супрастернальные массы становятся грудинно-ключичными суставами. Окостенение грудины также происходит в краниокаудальном направлении. Окостенение начинается на 5-м месяце беременности, однако в мечевидном отростке этот процесс берет свое начало в возрасте 3 лет. В свете этих знаний казалось бы логичным предположить, что РГ должна возникать чаще в нижней части. Однако РГ регистрируется у новорожденных, как правило, в верхней части. Поэтому было высказано предположение, что стерральная расщелина является не только следствием нарушения слияния стернальных пластинок, но и сбоям в формировании рукоятки грудины [3]. Несколько причин, таких как дефицит метилкобаламина, злоупотребление алкоголем во время беременности и нарушения в гене *HOX-B4*, могут способствовать возникновению этой аномалии [11].

Пренатальный диагноз РГ установить сложно. Однако в некоторых случаях это удается сделать, благодаря выявлению флотирующих движений грудной клетки плода (феномен «болтающейся» грудной клетки) [12]. Постнатальный диагноз РГ обычно устанавливается в родильном зале, когда при первом осмотре новорожденного определяются парадоксальные дыхательные движения. Тем не менее описаны случаи позднего распознавания заболевания, которые сопровождались одышкой, нарушением газового состава крови и рецидивирующими респираторными инфекциями [6]. Большинство пациентов с РГ имеет сопутствующие пороки развития, чаще сердечные дефекты. Поэтому до операции необходимо выполнить кардиологическое обследование больного с проведением эхокардиографии и обсудить ребенка с кардиологом и кардиохирургом. Распространены ассоциации врожденных аномалий, которые содержат в своем составе РГ – PHACES синдром и пентада Cantrell [3]. Синдром PHACES содержит пороки развития задней черепной ямки, гемангиомы, пороки развития артерий, сердечные мальформации, патологию глаз и РГ [13, 14]. Пентада Cantrell – синдром, который включает в себя омфалоцеле, передний дефект диафрагмы, эктопию сердца, сердечные пороки и РГ.

Цель реконструкции РГ состоит в восстановлении костного каркаса для защиты органов средостения, предотвращения парадоксальных движений грудной клетки и устранения косметических деформаций [15]. Первое сообщение об успешной хирургической реконструкции РГ у 11-недельного ребенка было опубликовано J. Burton в 1947 г. [16]. В литературе преобладает мнение, что закрытие дефекта грудины предпочтительно выполнять в первые недели жизни [6, 17]. Временно сохраняющаяся гибкость грудной клетки новорожденных позволяет произвести закрытие дефекта намного легче и с минимальным риском возникновения кардиореспираторных нарушений в послеоперационном периоде [4, 7]. Тем не менее во время и сразу после операции важно контролировать гемодинамические и дыхательные параметры, так как сшивание грудины может привести к умень-

шению пространства внутри грудной клетки. Были описаны другие хирургические методы, которые применяются для герметизации дефекта грудины, включая использование протезов, надкостницы и перемещенных мышечных лоскутов [3, 5–9, 18]. У более старших больных описано применение костных ауто-трансплантатов или протезного материала для того, чтобы расширить пространство ставшей уже ригидной грудной клетки и снизить давление костей на органы средостения [3, 6]. Однако имплантация невааскуляризованных или чужеродных материалов сопровождается повышенным риском развития инфекции и препятствует дальнейшему росту грудной клетки [6]. Для лечения отдельных форм РГ, которые сопровождаются уменьшением размеров грудной клетки после сопоставления половинок грудины, D. Sabiston [19] разработал технику коррекции, заключающуюся в использовании многократных двусторонних скользящих рассечений реберных хрящей. Крайне редко у больных с дефицитом ткани грудины для закрытия дефекта грудины используют металлические пластины [20].

Таким образом, первичная костная пластика является эффективным и доступным методом хирургического лечения РГ. Она сопровождается мини-

мальными послеоперационными осложнениями и должна выполняться в первые недели жизни, когда существует физиологическая эластичность грудной клетки, которая позволяет сблизить сегменты грудины без критического уменьшения пространства грудной клетки.

Заключение

Таким образом, знания о РГ должны быть хорошо известны акушерам, педиатрам и детским хирургам, поскольку ее простой диагноз может предотвратить тяжелые последствия заболевания. Очевидно, что неблагоприятные результаты операций связаны с сопутствующими пороками развития сердца, а не с самим хирургическим вмешательством. Хирургическое закрытие РГ лучше выполнять в период новорожденности или в раннем грудном возрасте, когда грудная клетка имеет наибольшую эластичность, исчезающую с возрастом. Представляя этот случай, мы демонстрируем, что хирургическое закрытие дефекта грудины, выполненное в первые недели жизни, сопровождается отличными функциональными и косметическими результатами с низкими показателями послеоперационных осложнений.

Конфликт интересов: авторами не заявлен.

Литература

1. De Torres J. Extract of a letter from Jos. Ignat. De Torres, MD to the Royal Society, containing an extraordinary case of the heart of a child turned upside down. London: Philosophical Transactions, 1739: 776–778.
2. Klein T, Kellner M, Boemers T, Mack-Detlefsen B. Surgical Repair of a Superior Sternal Cleft in an Infant. *European J. Pediatr. Surg. Rep.* 2015; 3 (2): 64–67.
3. Torre M, Rapuzzi G, Carlucci M, Pio L, Jasonni V. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41: 4–9.
4. Ramdial S, Pillay D, Madaree A. Primary Closure of A Sternal Cleft in A Neonate. *World J. Plast. Surg.* 2016; 5: 308–312.
5. Baqain EB, Lataifeh IM, Khriesat WM, Frawan NM, Armooti MA. Primary repair of a large incomplete sternal cleft in an asymptomatic infant with Prolene mesh. *J. Pediatr. Surg.* 2008; 43 (10): e39–e41.
6. De Campos JR, Das-Neves-Pereira JC, Velhote MC, Jatene FB. Twenty seven-year experience with sternal cleft repair. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2009; 35 (3): 539–541.
7. Singh S, Lahoti B K, Garge S, Negi A, Jain V. Sternal cleft repair: a report of two cases and review of literature. *Afr. J. Paediatr. Surg.* 2010; 7 (3): 211–213.
8. Aggarwal M, Sarabahi S, Arya S, Kumar Tiwari V, Chellani H. Sternal cleft in a neonate – repaired with silastic block and pectoralis major flaps. *Indian J. Pediatr.* 2011; 78 (8): 1013–1015
9. Muthialu N. Primary repair of sternal cleft in infancy using combined periosteal flap and sliding osteochondroplasty. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2013; 16 (6): 923–925.
10. Van der Merwe AE, Weston DA, Oostra RJ, Maat GJR. A review of the embryological development and associated developmental abnormalities of the sternum in light of a rare paleopathological case of sternal clefting. *Homo.* 2013; 64: 129–141.
11. Ramirez-Solis R, Zheng H, Whiting J, Krumlauf R, Bradley A. Hox-4 (Hox-2.6) mutant mice show homeotic transformation of a cervical vertebra and defects in the closure of the sternal rudiments. *Cell.* 1993; 73: 279–294.
12. Pasoglou V, Tebache M, Rausin L, Demarche M, Collignon L. Sternal cleft: Prenatal multimodality imaging. *Pediatr. Radiol.* 2012; 42: 1014–1016.
13. Frieden IJ, Resse V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch. Dermatol.* 1996; 132: 307–311
14. Chakkarapani E, Barnard I, Couriel J. Superior sternal cleft, cutaneous and airway haemangiomas. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed.* 2007; 92: F3.
15. Abel RM, Robinson M, Gibbons P, Parikh DH. Cleft Sternum: Case Report and Literature Review. *Pediatr. Pulmonol.* 2004; 37: 375–377.
16. Burton JF. Method of correction of ectopia cordis. *Arch. Surg.* 1947; 54 (1): 79–84.
17. Acastello E, Majluf R, Garrido P, Barbosa L M, Peredo A. Sternal cleft: a surgical opportunity. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38 (2): 178–183.
18. Snyder BJ, Robbins RC, Ramos D. Primary repair of complete sternal cleft with pectoralis major muscle flaps. *Ann. Thorac. Surg.* 1996; 61 (3): 983–984.
19. Sabiston DC Jr. The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis. *J. Thorac. Surg.* 1958; 35: 118–122.
20. Kothari P, Gupta A, Patil P, et al. Complete sternal cleft — A rare congenital malformation and its repair in a 3-month-old boy: A case report. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2016; 21: 78–80.