



Моторенко Н.В.¹ ✉, Титова Н.Д.², Винник А.В.³

¹ Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

² Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения
Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Беларусь

³ Гомельская областная детская клиническая больница, Гомель, Беларусь

Современный взгляд на воронкообразную деформацию грудной клетки у детей: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Моторенко Н.В. – анализ научного материала, разработка концепции статьи, подготовка списка литературы, написание текста статьи; Титова Н.Д. – анализ научного материала, научное редактирование статьи; Винник А.В. – научное редактирование статьи.

Для цитирования: Моторенко Н.В., Титова Н.Д., Винник А.В. Современный взгляд на воронкообразную деформацию грудной клетки у детей: обзор литературы. *Педиатрия Восточная Европа*. 2026;14(2):298–310. <https://doi.org/10.34883/PI.2026.14.2.022>

Подана: 15.01.2026

Принята: 22.04.2026

Контакты: nmotorenko31@mail.ru

Резюме

В статье отражены результаты анализа современных литературных источников и новейших научных публикаций, посвященных воронкообразной деформации грудной клетки (ВДГК) у детей. Обобщены и систематизированы особенности этиопатогенеза, клиники, комплексного обследования и показаний к хирургическому лечению пациентов с воронкообразной грудной клеткой. Данная патология является проблемой не только врачей-ортопедов, но и врачей-педиатров, пульмонологов, кардиологов, психологов, реабилитологов и генетиков. Принимая во внимание эстетический дефект и функциональные нарушения со стороны органов грудной клетки, усугубляющиеся с увеличением степени деформации, необходимо проводить максимальное комплексное обследование пациентов с ВДГК для определения показаний и сроков проведения реконструктивной торакопластики с учетом сохранности компенсаторных возможностей организма.

Ключевые слова: воронкообразная деформация грудной клетки, дети, классификация, клиника, диагностика

Motorenko N.¹✉, Titova N.², Vinnik A.³

¹ Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

² Institute of Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel of the Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

³ Gomel Regional Children's Clinical Hospital, Gomel, Belarus

A Modern View of Pectus Excavatum in Children: A Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Motorenko N. – analysis of scientific material, article concept, bibliography, text writing; Titova N. – analysis of scientific material, scientific editing; Vinnik A. – scientific editing.

For citation: Motorenko N., Titova N., Vinnik A. A Modern View of Pectus Excavatum in Children: A Literature Review. *Pediatrics Eastern Europe*. 2026;14(2):298–310. (In Russ.). <https://doi.org/10.34883/PI.2026.14.2.022>

Submitted: 15.01.2026

Accepted: 22.04.2026

Contacts: nmotorenko31@mail.ru

Abstract

The article presents the results of a review of current literature and the latest scientific publications on pectus excavatum (PE) in children. It summarizes and systematizes etiopathogenetic, clinical, comprehensive examination features, as well as indications for surgical treatment of patients with PE. This condition is a concern not only for orthopedists but also for pulmonologists, cardiologists, psychologists, rehabilitation specialists, and geneticists. Given the aesthetic defect and functional impairments of the chest organs, worsening by the degree of deformity, it is mandatory to conduct thorough comprehensive examinations of patients with PE to determine indications and timing for reconstructive thoracoplasty, taking into account the preservation of the body's compensatory abilities.

Keywords: pectus excavatum, children, classification, clinical features, diagnostics

■ ВВЕДЕНИЕ

Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) является наиболее распространенной деформацией передней грудной стенки и составляет 90% всех врожденных аномалий развития грудино-реберного комплекса.

ВДГК представляет собой различное по глубине и форме искривление грудины и передних отделов ребер, приводящее к уменьшению объема грудной клетки, сдавлению и смещению органов средостения, вызывающее функциональные нарушения со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем, проявляющееся косметическими дефектами различной выраженности. Распространенность этой деформации выше у мальчиков, чем у девочек, с соотношением примерно пять к одному [1, 2].

В литературе фиксируются показатели заболеваемости до 8 на 1000 новорожденных [3, 4]. Однако истинная распространенность ВДГК пока не установлена и может значительно превышать описанные в настоящее время показатели (до 5% по рентгенологическим данным), поскольку крупномасштабных популяционных

исследований не проводилось [5]. Динамический характер деформации, который у большинства пациентов становится более заметным в подростковом возрасте, дополнительно усложняет диагностику числа случаев [6]. Кроме того, осведомленность о деформации среди широкой популяции и медицинских работников по-прежнему невелика, что может способствовать недооценке или неправильной диагностике деформации.

Цель данного обзора – анализ и систематизация данных отечественной и зарубежной литературы по проблеме воронкообразной деформации грудной клетки у детей.

■ ЭТИОЛОГИЯ

Исторические представления о ВДГК уходят корнями в древние времена, что подтверждается их изображением в медицинских текстах и произведениях искусства. Первое систематическое изучение ВДГК предпринял врач Шенк фон Графенберг в начале XVI века, а сам термин был введен в XIX столетии. Технологический прогресс в радиологии и торакальной хирургии позволил улучшить диагностику и лечение ВДГК, сместив фокус исследований на ее этиологию, включая генетические, биомеханические и психосоциальные аспекты, а также новые достижения в хирургических методах [7].

За эти годы было выдвинуто несколько гипотез, связанных с развитием воронкообразной деформации. Первое письменное описание деформации датируется 1596 годом, когда Баухинус разработал теорию ретракции (тяга в дорсальном направлении диафрагмы вызывает развитие данной аномалии), а в 1609 году задокументировал свои наблюдения. Одним из доказательств данной теории является развитие ВДГК у детей, оперированных по поводу диафрагмальных грыж [8]. С тех пор было выдвинуто множество гипотез, которые можно разделить по влиянию внутренних или внешних патогенных факторов. В XIX веке Уильямс (1872) и Лангер (1880) связывали начало деформации с внутриутробным давлением на грудину, вызванным аномальным положением эмбриона (например, давлением на грудную клетку подбородка или колена) [9]. В тот период выдвигались и другие гипотезы, в которых основными причинами были такие заболевания, как сифилис, (фетальный) рахит, полиомиелит, медиастинит и обструкции верхних дыхательных путей [10]. Некоторые утверждали, что деформация является результатом длительных механических нагрузок на грудину, например, у сапожников, использующих переднюю часть груди как рабочую поверхность [11, 12]. Они даже считали эту деформацию профессиональной болезнью (то есть грудной клеткой сапожника). Однако эти гипотезы не были широко поддержаны и опровергнуты поздними исследованиями. Curschmann (1936) первым сообщил о связи между ВДГК и заболеваниями соединительной ткани [13]. В 1936 году он описал случай ВДГК в сочетании с арахнодактилией и эктопией.

В настоящее время ведущая роль в формировании ВДГК принадлежит диспластическому процессу, об этом свидетельствует повышенная экскреция оксипролина – продукта распада коллагена. Согласно многочисленным исследованиям, ВДГК относится к недифференцированным порокам развития соединительной ткани мультифакторной природы с прогрессивным течением, в основе которых лежат нарушения синтеза, распада или морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающие при определенной генетической предрасположенности в периоде

раннего эмбриогенеза или постнатальном периоде под воздействием неблагоприятных факторов внешней среды. Непропорциональное разрастание реберных хрящей, гистопатологические изменения содержания коллагена в реберных хрящах и аномальное заднее прикрепление диафрагмы к грудины являются способствующими факторами формирования деформации [14].

Ключевым звеном в понимании данной теории происхождения ВДГК стали гистологические и биохимические исследования реберного хряща. Гистологические исследования реберного хряща выявили аномалии в структуре, функции и физических особенностях, но с высокой вариабельностью в результатах в зависимости от анализируемого компонента и используемых методов. Geisbe и др. (1967) первыми опубликовали результаты гистологического анализа образцов реберного хряща у пациентов, проходивших лечение по методике Равича [15]. Их результаты указывали на преждевременное старение с возрастзависимой дегенерацией, продвигающейся на 10–12 лет, что сильно коррелирует с тяжестью деформации. Однако различия в структуре хондроцитов не исключают участия клеточного компонента в этиологии деформаций грудной клетки, поскольку хондроциты регулируют синтез и метаболизм внеклеточного матрикса, в который они встроены. Возникновение диспластических изменений хряща связано с патологией ферментов, обеспечивающих катаболизм гликозаминогликанов основного вещества соединительной ткани. Выявлено выраженное перераспределение между содержанием гликозаминогликанов и гликопротеидов в сторону увеличения последних, изменение типажа коллагена в виде появления III и IV его типов, не встречающихся в полноценном хряще. Изменение строения, типажа коллагена, плотности упаковки и их взаимоотношений с гликозаминогликанами и гликопротеидами может быть причиной формирования нестабильных аномальных коллагеновых структур и приводить к снижению биомеханической прочности реберного хряща, что и лежит в основе деформации.

Выявленные нарушения соединительной ткани указывают на вероятную генетическую предрасположенность к ВДГК, что подтверждается семейными случаями, так как до 54% пациентов с данным заболеванием имеют отягощенный семейный анамнез [16, 17]. В 1820 году Коулсон первым предположил роль генетических факторов в развитии ВДГК [18]. Анализ генеалогического древа наследования деформации показывает множество закономерностей наследования в различных семейных исследованиях. Аномалии были обнаружены на хромосомах 5, 15 и 17, а также на длинном плече хромосомы 18q [19, 20]. Возможно, участвуют гены GAL3ST4, TINAG и Gpr126/Adgrg6 [16–18]. Ген GAL3ST4 играет роль в сульфатировании гликопротеинов, что влияет на прочность и стабильность хряща. Мутации гена TINAG были обнаружены путем секвенирования целого экзона в семье с несколькими случаями ВДГК [21]. Ген TINAG связан с развитием клеток, адгезией и формированием внеклеточного матрикса. Однако прямого пути, по которому этот ген ведет к развитию воронкообразной грудной клетки, не было доказано.

Данная патология является проявлением врожденных системных процессов, так как чаще всего ВДГК имеет место у детей с синдромом Марфана, нейрофиброматозом, дизрафическим статусом. Деформация связана с более чем 27 генетическими заболеваниями и еще большим количеством дефектов.

Так как ВДГК может являться частью генетического заболевания, это оказывает влияние на ведение пациента, включая оценку сопутствующей патологии,

хирургическую тактику и важность генетического консультирования. Однако направление таких пациентов на специализированное генетическое обследование часто запаздывает, что приводит к задержке постановки или даже пропуску диагноза основного заболевания. Причина заключается в том, что ключевые фенотипические признаки синдрома могут быть слабовыраженными или оставаться нераспознанными (в одной из работ генетические аномалии были выявлены в 28 (40%) из 70 случаев с диагностированными деформациями грудной стенки) [22, 23].

■ ПАТОГЕНЕЗ ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Патогенез функциональных нарушений при ВДГК обусловлен прежде всего механическим уменьшением объема грудной полости и смещением органов. У пациентов с ВДГК уменьшается расстояние от грудины до позвоночника, грудная клетка уплощается, ребра принимают наклонное или косое положение, меняется расположение грудных мышц и диафрагмы. Уменьшение объема грудной клетки приводит к гипертензии в малом круге кровообращения, хронической гипоксии, функциональным нарушениям со стороны органов грудной полости. Изменение точек прикрепления мышц, участвующих в акте дыхания, вызывает снижение эластичности, потерю их тонуса и дегенеративное перерождение, что в свою очередь приводит к снижению эластичности грудной клетки, уменьшению ее экскурсии. В результате неполного расправления легких увеличивается «анатомическое мертвое пространство», снижается альвеолярная вентиляция. С целью компенсации этих нарушений усиливается перфузия легких, что ведет к гипертрофии правого желудочка сердца [24].

Изменение формы грудной клетки приводит к смещению и ротации сердца, «перекруту» сосудистых стволов. В результате повышения внутригрудного давления нарушается приток и отток крови, что способствует возникновению аритмий сердца, повышению давления в системе малого круга кровообращения, легочной гипертензии, дилатации правых камер сердца. Насосная функция сердца снижается, несмотря на увеличение массы миокарда и компенсаторный рост активного наполнения желудочков. Уменьшается ударный и минутный объем крови. У пациентов этой группы часто встречаются малые аномалии развития сердца в виде пролапса митрального клапана, открытого овального окна, дополнительных хорд в камерах сердца [25]. Степень деформации определяет характер и выраженность изменений морфофункциональных параметров сердца и легких.

Инструментальная диагностика отражает описанные патогенетические изменения. Смещение сердца объективно оценивается методами визуализации (рентгенография, компьютерная томография). На электрокардиограмме часто регистрируются правограмма и различные степени блокады правой ножки пучка Гиса, обусловленные смещением сердца. При тяжелой деформации возможна тахикардия. Аускультативно у 18% пациентов выслушиваются функциональные систолические шумы (вследствие компрессии выходного тракта левого желудочка), а пролапс митрального клапана по данным эхокардиографии встречается у 7–20% пациентов с ВДГК [26]. Степень этих изменений напрямую коррелирует с выраженностью деформации.

Инструментальная диагностика отражает описанные патогенетические изменения: смещение сердца со своего обычного места при данной патологии измеряют по данным рентгенологического и/или томографического исследований. При тяжелой

ВДГК может быть тахикардия из-за сниженного ударного объема, в зависимости от искривления и смещения сердца. Функциональные систолические шумы выслушиваются примерно у 18% пациентов, вероятно, из-за компрессии выходного тракта левого желудочка. О пролапсе митрального клапана сообщалось у 7–20% пациентов с ВДГК [26].

■ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У 79% детей, страдающих ВДГК, деформация определяется на первом году жизни и может проявляться в виде парадоксального дыхания, обусловленного недоразвитием грудинной ножки диафрагмы, с западением грудины и ребер на вдохе. Функциональные нарушения на первом году жизни обычно не проявляются, что сглаживает клиническую картину заболевания. В возрасте 4–6 лет ригидность грудино-реберного комплекса исчезает, и деформация постепенно начинает прогрессировать, но основным возрастом для манифестации ВДГК у детей является пубертатный период.

Такие дети приобретают довольно типичный вид: у них астеническая конституция, голова и шея выдаются вперед, слабо развита мышечная система, бледные кожные покровы. Дети с ВДГК отстают в весе и физическом развитии, живот выступает вперед, наблюдается вторичный компенсаторный кифоз и сколиоз. Выявляемый дефицит массы тела, по-видимому, является компенсаторной реакцией организма. В целях снижения общей потребности организма в кислороде происходит снижение массы тела до величины, посильной для данного состояния кардиореспираторной системы.

У пациентов с ВДГК страдает вентиляционно-респираторная функция легких из-за нарушения дренажа бронхиального дерева, наблюдаются частые бронхиты и пневмонии, нарастает косметическая деформация. Значительные изменения наблюдаются со стороны сердечно-сосудистой системы. Помимо субъективных симптомов, выражающихся у детей в жалобах на быструю утомляемость, одышку при быстрой ходьбе и беге, колющие боли в области сердца, чувства «сдавления» и «замирания» сердца, учащение сердцебиений, головные боли, общую слабость и недомогание, у значительной части пациентов во всех возрастных группах наблюдаются функциональные нарушения: шумы в сердце, приглушение тонов, акцент второго тона на легочной артерии, тахикардия, изменение артериального и венозного давления, отклонения от нормы в электрокардиограмме [27].

В стадии компенсации ВДГК проявляется только как косметический дефект, отсутствуют нарушения со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой систем. В стадии субкомпенсации прогрессируют выраженные функциональные нарушения органов грудной клетки (снижается переносимость физической нагрузки, появляются боли в области сердца, сердцебиение, учащаются респираторные заболевания). В стадии декомпенсации функциональные нарушения дыхательной и сердечно-сосудистой систем значительно выражены. Ребенок плохо переносит физические нагрузки, страдает от нарушений сердечного ритма, болей в груди, головных болей, головокружений, частых респираторных заболеваний с длительным кашлем. С ростом детей эти проявления усиливаются и длительность компенсаторного периода находится в прямой взаимосвязи со степенью хронической гипоксии, которая присутствует у всех пациентов [28]. Помимо этого, у подростков появляются психосоциальные симптомы, возникающие из-за нарушения восприятия своего тела и связанной с

этим низкой самооценки. В целом клиническая картина при ВДГК – это производное трех компонентов: эстетические аспекты, изменение функции дыхательной и нарушения функций сердечно-сосудистой систем.

Учитывая системное нарушение коллагеновых структур, у пациентов с ВДГК наблюдаются различные формы нарушения осанки, плоскостопие, арахнодактилия, гипермобильность суставов, миопия, нарушения прикуса. Нередко имеется сопутствующая синдромальная патология, например, синдром Элерса – Данлоса, Марфана, Сиклера, Жена [29]. В фенотипической картине пациентов с ВДГК преобладают костно-суставные изменения, а также признаки дисплазии сердечно-сосудистой системы на фоне минимальных изменений со стороны кожи. Прослеживается прямая зависимость между степенью тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) и степенью деформации грудной клетки: чем больше фенотипических и морфологических признаков, определяющих степень тяжести НДСТ, тем выше степень деформации грудной клетки, что может быть использовано для ранней диагностики степени ВДГК и планирования своевременного оперативного лечения. Определение фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК может служить одним из возможных критериев прогнозирования скорости прогрессирования деформации и использоваться для выбора оптимальных сроков оперативного вмешательства [29].

■ КЛАССИФИКАЦИЯ ВДГК

Существует множество классификаций ВДГК. Наиболее анатомически емкая и полная классификация по Park, в ней выделяют следующие группы пациентов [30]:

- 1) с симметричной деформацией:
 - классический тип – наиболее часто встречающийся вид, на компьютерной томограмме отмечают вогнутую деформацию грудной клетки по средней линии (IA);
 - широкий плоский тип – втяжение отличается меньшей глубиной и большей площадью (IB);
- 2) с асимметричной деформацией:
 - эксцентричный локальный тип – смещение центра деформации вправо или влево, одновременно наблюдают наклон грудины в сторону искривления (IIA1);
 - асимметричный широкий плоский – отличается от первого варианта меньшей глубиной дефекта (IIA2);
 - эксцентричный длинный глубокий тип, или Grand Canyon – имеет большую протяженность воронки, может начинаться от грудино-ключичного сочленения (IIA3);
 - несбалансированный тип – сочетает искривление передней части с асимметричным строением правой и левой стороны грудной клетки (IIB);
 - комбинированный тип – сочетается с килевидной деформацией разной степени выраженности.

Одним из наиболее известных методов оценки степени деформации является предложенный в 1962 году индекс Гижицкой, который рассчитывают как отношение наименьшего поперечного размера грудной клетки к наибольшему. Эти расстояния измеряются по боковым проекциям рентгенограмм грудной клетки [31]. Данные

Таблица 1
Классификация деформации грудной клетки по индексу Гижицкой
Table 1
Classification of chest deformity according to the Gizhytska index

Степень деформации	Индекс Гижицкой	Глубина воронки	Смещение сердца	Работа внутренних органов
Первая степень	0,7–0,9	До 2 сантиметров	Не наблюдается	Как правило, полностью компенсирована, нарушений не выявляется
Вторая степень	0,5–0,7	2–4 сантиметра	Не более 2–3 сантиметров	В лабораторных условиях и при исследованиях могут выявляться отдельные слабовыраженные нарушения работы сердца и легких. Но возможна также и полная компенсация их работы
Третья степень	0–0,5	Более 4 сантиметров	Более 3 сантиметров	Имеются выраженные нарушения работы сердца, легких, проблемы с гемодинамикой, симптомы поражения органов грудной клетки

представлены в табл. 1.

В 1987 году Haller для оценки степени тяжести ВДГК предложил использовать компьютерно-томографический индекс (КТ-индекс, или индекс Халлера). Индекс Халлера рассчитывается по аксиальным сканам компьютерной томограммы на уровне максимального западения грудины и представляет собой частное между (а) поперечным размером грудной клетки (горизонтальное расстояние между внутренней частью ребер) и (b) переднезадним размером (расстояние между передней поверхностью позвоночника и задней стенкой грудины) ($ИН = a / b$). В норме индекс Халлера равен 2,5. При показателях более 3,25 показано оперативное лечение [31, 32]. В табл. 2 представлена классификация степени деформации воронкообразной грудной клетки на основе индекса Халлера.

■ ДИАГНОСТИКА ВДГК

Точная диагностика ВДГК требует комплексного подхода, включающего сначала клинический осмотр, инструментальные и лабораторные методы исследования.

Врач-педиатр, являясь первым специалистом, наблюдающим ребенка, осуществляет первичную диагностику деформации в ходе плановых осмотров. Необходимо не только констатировать наличие деформации грудной клетки, но и оценить ее динамику, выявить ранние субъективные жалобы (быстрая утомляемость, снижение толерантности к нагрузке, одышка) и своевременно инициировать консультацию

Таблица 2
Степени воронкообразной деформации грудной клетки на основе индекса Халлера
Table 2
Degrees of pectus deformity based on the Haller index

Степень	Индекс Халлера (см)
I	3,0–3,9
II	4,0–4,9
III	5,0–5,9
IV	≥6,0

ортопеда-травматолога. Раннее направление позволяет провести лечение в оптимальные для коррекции сроки (как правило, в возрасте 12–16 лет), избежать прогрессирования функциональных нарушений и связанных с ними психологических проблем.

Для установления диагноза ВДГК достаточно внешнего осмотра. Деформация, как правило, начинается от места соединения рукоятки с телом грудины с наибольшей выраженностью на уровне соединения с мечевидным отростком и распространяется на III–VIII ребра, включая обе реберные дуги. Ширина и глубина варьируют. Часто реберные дуги развернуты и эпигастральная область выбухает. Пациенты с ВДГК имеют выраженную астеническую конституцию за счет диспропорции массы и роста, кифосколиотическую установку туловища, общую гипотонию мышц. При физикальном обследовании выявляются разной степени выраженности признаки дисплазии соединительной ткани.

Наиболее полным, информативным методом обследования является мультиспиральная компьютерная томография с 3D-реконструкцией грудной клетки. Данный диагностический метод дает четкое и ясное представление о плоскости изменений грудины и ребер, о степени тяжести дефекта, позволяет оценить деформацию ребер, грудины и хрящей, показывает степень компрессии и смещения сердца и легких, наличие ателектазов и винтообразную деформацию грудины, дает информацию о нарушении пневматизации легочной паренхимы. Для определения степени тяжести деформации и показаний к оперативному лечению используют индекс Халлера. Однако при оценке показателей индекса Халлера не учитывается связь с физическими или психологическими жалобами пациента и зависимость от формы грудной клетки, уровня позвоночника, на котором он измеряется, а также возраста и пола [33]. Ни один анатомический индекс не может включать субъективные симптомы или физиологические изменения, возникающие в результате компрессии сердца и легких. В настоящее время симптоматика пациентов и наличие кардиопульмональной компрессии в большинстве стран являются ведущими в решении вопроса о проведении хирургического вмешательства вместо анатомического индекса [34].

С целью выявления тяжести нарушений дыхательной системы всем пациентам с ВДГК необходимо проведение исследования функции внешнего дыхания. Исследование функции внешнего дыхания оценивается с помощью спирографического метода на компьютерном спирографе с графической фиксацией и записью кривой «поток – объем» при выполнении маневра форсированного выдоха и регистрацией показателей. Определяются следующие функциональные параметры: ЖЕЛ, % – жизненная емкость легких, ФЖЕЛ, % – объем форсированной жизненной емкости легких, ОФВ1, % – объем форсированного выдоха за 1 секунду, индекс Тиффно, % – отношение объема форсированного выдоха за 1 секунду к жизненной емкости легких, выраженное в процентах. Также для оценки толерантности к физической нагрузке проводят тест с физической нагрузкой, так как во время физической активности увеличивается потребление кислорода тканями и клетками, что приводит к более активной работе дыхательной системы. У пациентов с I–II степенью ВДГК отмечаются рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания, а при III степени деформации присоединяются нарушения обструктивного характера, что ведет к хроническому гипоксическому состоянию тканей [35].

Вследствие сдавления камер сердца у 70% пациентов с ВДГК отмечаются

нарушения в проводящей системе сердца, метаболические изменения в миокарде, гипертрофия камер сердца, поэтому всем детям проводится электрокардиография в 12 стандартных отведениях [35].

Для выявления нарушений ритма сердца, в том числе и бессимптомных, показывающих суточные колебания сердечной деятельности, проводится холтеровское мониторирование. Кроме этого, холтеровское мониторирование позволяет оценить работу сердца не только в покое, но и при физической нагрузке, в ночное время, зафиксировать преходящие нарушения ритма и проводимости, отследить реакцию сердца на различные виды повседневной деятельности ребенка, влияние эмоциональной или физической нагрузки на работу сердечно-сосудистой системы.

Эхокардиография по стандартной методике в В- и М-режимах и доплерография магистральных сосудов проводится для выявления тяжести кардиальной депрессии, изучения строения клапанной системы, состояния сердечной мышцы, правого и левого желудочков, выявления малых аномалий сердца. У пациентов с ВДГК преобладают малые аномалии развития сердца (пролапс митрального клапана I и II степени с регургитацией крови в полость предсердия и без регургитации, открытое овальное окно, дополнительные хорды в полости желудочков) [35].

Дети с ВДГК относятся к группе высокого риска по развитию дефицита витамина D, снижению костной плотности и возникновению вторичного остеопороза. Скрининг и коррекция дефицита витамина D у детей с воронкообразной деформацией способствуют снижению рисков послеоперационных осложнений, рецидивов деформации, улучшают репаративные возможности соединительной ткани и, следовательно, ускоряют процесс ранозаживления и реабилитации после операционных вмешательств.

На основании результатов инструментальных и лабораторных методов исследования, при наличии вторичных изменений со стороны сердечно-сосудистой и легочной систем пациенты консультируются пульмонологом, кардиологом для коррекции выявленных нарушений и определения тактики хирургического лечения совместно с ортопедом. Кроме этого, важна роль генетика для верификации различных генетических синдромов.

Одним из важных аспектов обследования у пациентов с ВДГК является психологическое консультирование, так как большинство детей с деформацией грудной клетки испытывают глубокие комплексы от косметического дефекта, застенчивость и отчужденность в отношениях со сверстниками, апатию и неуверенность в себе, что не позволяет им вести полноценную социальную жизнь.

■ ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАТИВНОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Несмотря на то, что хирургическое лечение ВДГК насчитывает несколько десятилетий, до сих пор нет единого мнения о сроках хирургической пластики грудной клетки и показаниях к ней. В странах, где косметический дефект является показанием к хирургическому вмешательству (таких как США), нет необходимости изучать физиологические последствия ВДГК, и наоборот, там, где косметический дефект не является показанием к хирургическому вмешательству (например, в Великобритании), это приводит к ограничению доступа к хирургическому лечению пациентов с ВДГК [36].

В настоящее время в Республике Беларусь используют клинический протокол

Министерства здравоохранения Республики Беларусь «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с ортопедо-травматологической патологией в стационарных условиях» (утвержденный постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25.06.2024 № 109), в котором медицинскими показаниями к хирургическому вмешательству при лечении ВДГК у детей являются выраженный косметический дефект и вторичное нарушение функции дыхательной или сердечно-сосудистой системы.

Хирургическое вмешательство улучшает психологическое благополучие и качество жизни ребенка с ВДГК, но результаты хирургического лечения являются на сегодняшний день предметом дискуссий. Пациенты часто сообщают об исчезновении субъективных симптомов и улучшении толерантности к физической нагрузке после хирургического вмешательства, однако объективные данные трудно установить ввиду небольшого количества работ на эту тему. Оптоэлектронная плетизмография показала, что операция Nuss улучшает респираторную функцию легких, что приводит к увеличению внутригрудного объема и снижению зависимости от абдоминального дыхания [37, 38].

Borowitz и др. (2003) предоставили среднесрочные (6 месяцев) и долгосрочные (12 месяцев) результаты после имплантации пластины, которые показали улучшение показателей функции внешнего дыхания [39]. Улучшение функции сердца у пациентов с сердечной компрессией было отмечено многочисленными крупными исследованиями с использованием эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии [40–44]. Увеличение объема правого желудочка с $41,1 \pm 13$ до $54,6 \pm 15,6$ мл было зафиксировано Ярошевским и др. (2022), а увеличение сердечного выброса с 58,4% до 66,2% – Крюгером и др. (2010) [45, 46].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на значительный прогресс последних десятилетий в изучении эпидемиологии, этиопатогенеза и клинической картины ВДГК, ключевые вопросы требуют дальнейшего разрешения. Наиболее актуальной задачей является разработка унифицированной доказательной системы отбора пациентов для хирургической коррекции. Эта система должна включать четкие критерии, основанные не только на выраженности косметического дефекта, но и на комплексной оценке объективных функциональных нарушений со стороны кардиореспираторной системы с учетом компенсаторных возможностей организма. Определение оптимальных сроков проведения реконструктивной торакопластики на основании таких интегрированных показателей является необходимым условием для достижения стабильного физиологического результата и максимального улучшения качества жизни пациентов.

Профессиональная настороженность врачей-педиатров, системный подход к обследованию и четкое понимание алгоритмов направления к узким специалистам (ортопеду-травматологу, генетику, кардиологу) являются залогом ранней диагностики, своевременного хирургического вмешательства и в конечном итоге достижения оптимального функционального и косметического результата, а также высокого качества жизни пациента.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Notrica D.M. Pectus Disorders: Excavatum, Carinatum and Arcuatum. *Adv Pediatr.* 2024;71(1):181–194. doi: 10.1016/j.yapd.2024.05.001. PMID: 38944483.
2. Abdullah F. Pectus Excavatum: More Than a Matter of Aesthetics. *Pediatr Ann.* 2016;45(11):403–406. doi: 10.3928/19382359-20161007-01. PMID: 27841924.
3. Koumbourlis A.C. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38(4):339–43. doi: 10.1002/ppul.20062. PMID: 15334513.
4. Kelly R.E. Pectus excavatum in a 112-year autopsy series: anatomic findings and the effect on survival. *J Pediatr Surg.* 2005; 40(8):1275–8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.05.010. PMID: 16080931.
5. Biavati M. Prevalence of pectus excavatum in an adult population-based cohort estimated from radiographic indices of chest wall shape. *PLoS One.* 2020;15(5):e0232575. doi: 10.1371/journal.pone.0232575. PMID: 32379835; PMCID: PMC7205298.
6. Nuss D. Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(5):493–500. doi: 10.21037/acs.2016.06.04. PMID: 27747183; PMCID: PMC5056929.
7. Nuss D. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 1998;33(4):545–52. doi: 10.1016/s0022-3468(98)90314-1. PMID: 9574749.
8. Bauhinus J. Observatorium medicarum, rararum, novarum, admirabilium, et montrosarum, liber secundus. In: Ioannis Schenckii a Grafenberg, editor. *Observation. Frankfurt: De partibus vitalibus, thorace contentis.* 1609;322.
9. Williams C.T. Congenital malformation of the thorax great depression of the sternum. *Trans Path Soc.* 1872;24:50.
10. Olsen K.D. Pectus excavatum: resolution after surgical removal of upper airway obstruction. *Laryngoscope.* 1980;90(5 Pt 1):832–7. PMID: 7374313.
11. Kloetzel K. Pectus excavatum (funnel chest) as an occupational disease. *J Occup Med.* 1973;15(2):118–9. PMID: 4685422.
12. Evans W. The heart in sternal depression. *Br Heart J.* 1946;8:162–70. PMID: 20999503.
13. Curschmann H. On hereditary arachnodactyly. *Neurologist.* 1936;9:624.
14. Fokin A.A. Anatomical, histological and genetic characteristics of congenital deformities of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;21:44–57. Available at: <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2009.03.001>
15. Geisbe H. Biochemical, morphological and physical as well as animal experimental investigations on the pathogenesis of funnel chest. *Langenbecks Arch Chir.* 1967;319:536–41. (in German) doi: 10.1007/BF02659333. PMID: 5587334.
16. Kloth K. The Epidemiology behind Pectus Excavatum: Clinical Study and Review of the Literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2022;32(4):316–320. doi: 10.1055/s-0041-1729898. Epub 2021 Jun 14. PMID: 34126636.
17. David V.L. Current Concepts in the Etiology and Pathogenesis of Pectus Excavatum in Humans-A Systematic Review. *J Clin Med.* 2022;24(11):1241. doi: 10.3390/jcm11051241. PMID: 35268332; PMCID: PMC8911421.
18. Coulson W. On deformities of the Chest. *Lond Med Gaz.* 1820;4:69–73.
19. Horth L. Advancing our understanding of the inheritance and transmission of pectus excavatum. *J Pediatr Genet.* 2012;1(3):161–73. doi: 10.3233/PGE-2012-026. PMID: 27625818; PMCID: PMC5020937.
20. Gurnett C.A. Genetic linkage localizes an adolescent idiopathic scoliosis and pectus excavatum gene to chromosome 18 q. *Spine (Phila Pa 1976).* 2009;34(2):94–100. doi: 10.1097/BRS.0b013e31818b88a5. PMID: 19139660; PMCID: PMC2638207.
21. Tong X. TINAG mutation as a genetic cause of pectus excavatum. *Med Hypotheses.* 2020;137:109557. doi: 10.1016/j.mehy.2020.109557. Epub 2020 Jan 8. PMID: 31981812.
22. Billar R.J. Association between pectus excavatum and congenital genetic disorders: A systematic review and practical guide for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2021;56(12):2239–2252. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.04.016. Epub 2021 Apr 24. PMID: 34039477.
23. Andreescu N. Chest wall deformities and their possible associations with different genetic syndromes. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2022;26(14):5107–5114. doi: 10.26355/eurrev_202207_29298. PMID: 35916808.
24. Kelly R.E. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Semin. Pediatr. Surg.* 2008;17:182–193.
25. Narzikov U. Peculiarities of electrocardiographic findings in children with pectus excavatum. *Universum: Medicine and Pharmacology.* 2014;4:3–12. Available at: <https://doi.org/7universum.com/ru/med/archive/item/1228> (in Russian)
26. Bochkarev V. A new method for correcting pectus excavatum deformity. *News of higher educational institutions. Volga region. Medical Sciences.* 2014;1(29):46–53. (in Russian)
27. Motorenko N. Comprehensive examination and diagnostic algorithm for pectus excavatum in children. *Collection of scientific papers Modern perinatal medical technologies in solving demographic security problems.* 2022;15:354–360. (in Russian)
28. Park S.Y. Case of right ventricular dysfunction caused by pectus excavatum. *J. Cardiovasc. Ultrasound.* 2010;18:62–65.
29. Motorenko N. Analysis of the Correlation between the Degree of Funnel Chest Deformity and the Severity of Connective Tissue Dysplasia in Children. *Pediatrics Eastern Europe.* 2025;13(2):219–228. Available at: <https://doi.org/10.34883/PI.2025.13.2.005>. (in Russian)
30. Park H.J. Mechanism of bar displacement and corresponding bar fixation techniques in minimally invasive repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2008;43(1):74–78. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.09.022
31. Wu T.H. Usefulness of chest images for the assessment of pectus excavatum before and after a Nuss repair in adults. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43(2):283–287. doi: 10.1093/ejcts/ezs253
32. Abid I. Pectus excavatum: A review of diagnosis and current treatment options. *J Am Osteopath Assoc.* 2017;117(2):106–113. doi: 10.7556/jaoa.2017.021
33. Sujka J.A. Quantification of pectus excavatum: Anatomic indices. *Semin Pediatr Surg.* 2018;27(3):122–126. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2018.05.006. Epub 2018 May 16. PMID: 30078482.
34. Janssen N. Pectus Excavatum: Consensus and Controversies in Clinical Practice. *Ann Thorac Surg.* 2023;116(1):191–199. doi: 10.1016/j.athoracsurg.2023.02.059. Epub 2023 Mar 29. PMID: 36997016.
35. Motorenko N. Pectus excavatum in children. *Health and Ecology Issues.* 2022;19(1):47–54. doi: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2022-19-1-07> (in Russian)
36. Jaroszewski D.E. Cardiopulmonary outcomes after the nuss procedure in pectus excavatum. *J Am Heart Assoc.* 2022;11(7):e022149. doi: 10.1161/JAHA.121.022149. Epub 2022 Apr 4. PMID: 35377159; PMCID: PMC9075480.
37. Redlinger R.E. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):1172–6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.03.047. PMID: 21683217.

38. Redlinger R.E. Optoelectronic plethysmography demonstrates abrogation of regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum after Nuss repair. *J Pediatr Surg.* 2012;47(1):160–4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.10.038. PMID: 22244410.
39. Borowitz D. Pulmonary function and exercise response in patients with pectus excavatum after Nuss repair. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):544–7. doi: 10.1053/jpsu.2003.50118. PMID: 12677562.
40. Jaroszewski D.E. Success of Minimally Invasive Pectus Excavatum Procedures (Modified Nuss) in Adult Patients (≥30 Years). *Ann Thorac Surg.* 2016;102(3):993–1003. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.03.105. Epub 2016 Jun 7. PMID: 27283111.
41. Nevieri R. Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40(2):77–82. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.03.045. Epub 2011 May 12. PMID: 21570313.
42. Chao C.J. Effects of Pectus Excavatum Repair on Right and Left Ventricular Strain. *Ann Thorac Surg.* 2018;105(1):294–301. doi: 10.1016/j.athoracsur.2017.08.017. Epub 2017 Nov 20. PMID: 29162223.
43. Chao C.J. Surgical repair of pectus excavatum relieves right heart chamber compression and improves cardiac output in adult patients – an intraoperative transesophageal echocardiographic study. *Am J Surg.* 2015;210(6):1118–24;1124–5. doi: 10.1016/j.amjsurg.2015.07.006. Epub 2015 Sep 24. PMID: 26499055.
44. Töpper A. Impact of surgical correction of pectus excavatum on cardiac function: insights on the right ventricle. A cardiovascular magnetic resonance study. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(1):38–46. doi: 10.1093/icvts/ivv286. Epub 2015 Oct 20. PMID: 26487434.
45. Jaroszewski D.E. Cardiopulmonary Outcomes After the Nuss Procedure in Pectus Excavatum. *J Am Heart Assoc.* 2022;11(7):e022149. doi: 10.1161/JAHA.121.022149. Epub 2022 Apr 4. PMID: 35377159; PMCID: PMC9075480.
46. Krueger T. Cardiac function assessed by transesophageal echocardiography during pectus excavatum repair. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(1):240–3. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.06.126. PMID: 20103244.