

пией, прогрессированием симптомов ТВП вообще и вульварного варикоза в частности.

Не следует забывать, что в ряде случаев причиной вульварного варикоза является рефлюкс по наружной срамной вене и сафенофеморальная недостаточность при варикозной болезни нижних конечностей. Поэтому своевременное хирургическое лечение данной патологии также следует рассматривать как одну из мер профилактики ВВ.

Заключение

Вульварный варикоз — частая венозная патология, выявляемая у пациенток с варикозной болезнью таза и нижних конечностей, беременных женщин. Диагностика ВВ — задача клиническая, в большинстве случаев не требующая применения специальных методов исследования. Его обнаружение диктует необходимость изучения состояния внутритазовых вен, а в случае сочетания с беременностью — дальнейшего наблюдения и обследования в послеродовом периоде. Лечение ВВ может быть различным — от сугубо консервативных мер при беременности до выполнения различных операций на гонадных и вульварных венах. На рисунке 14 представлена схема тактики об-

следования и лечения пациенток с ВВ в сочетании с различными клиническими ситуациями. Дифференцированный подход к выбору методов диагностики и лечения этого состояния позволяет существенно повысить качество лечения пациенток с хроническими заболеваниями вен.

Литература

1. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению хронических заболеваний вен. *Флебология*. 2013; Т. 7, 2 (2): 39–42.
2. Fassiadis N. Treatment for pelvic congestion syndrome causing pelvic and vulvar varices. *Int. Angiol.* 2006. 25 (1). 1–3.
3. Bell D., Kane P.B., Liang S., Conway C., Tornos C. Vulvar varices: an uncommon entity in surgical pathology. *Int. J. Gynecol. Pathol.* 2007. 26 (1). 99–101.
4. Balian E., Lasry J.-L., Coppe G, Borie H., Leroux A., Bryon D. Pelvipерineal venous insufficiency and varicose veins of the lower limbs. *Phlebolympology*. 2008. 15 (1). 17–26.

References

1. Russian clinical guidelines for the diagnosis and treatment of chronic venous diseases. *Phlebology*. 2013; Vol. 7, 2 (2): 39–42 (in Russian)
2. Fassiadis N. Treatment for pelvic congestion syndrome causing pelvic and vulvar varices. *Int. Angiol.* 2006. 25 (1). 1–3.
3. Bell D., Kane P.B., Liang S., Conway C., Tornos C. Vulvar varices: an uncommon entity in surgical pathology. *Int. J. Gynecol. Pathol.* 2007. 26 (1). 99–101.
4. Balian E., Lasry J.-L., Coppe G, Borie H., Leroux A., Bryon D. Pelvipерineal venous insufficiency and varicose veins of the lower limbs. *Phlebolympology*. 2008. 15 (1). 17–26.

Поступила 24.06.2014

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.712-007.24:001.891.7

СИНДРОМ КУРРАРИНО–СИЛЬВЕРМАНА: СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ РЕДКОЙ ВРОЖДЕННОЙ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

А.А. Печетов, А.Ю. Грицюта, Ю.С. Есаков, С.А. Бурякина

ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» (директор — академик РАН В.А. Кубышкин) Минздрава РФ, 115093, Москва, Российская Федерация

Синдром Куррарино–Сильвермана (rectus arcuatum, верхний киль) является одной из самых редких врожденных деформаций грудной клетки. Часто данный синдром сочетается с врожденными пороками сердца (пролапс митрального клапана, атрезия аорты, дефект межпредсердной перегородки) и патологией позвоночника. В работе представ-

* Печетов Алексей Александрович, канд. мед. наук, зав. отделением торакальной хирургии. E-mail: Pechetov@ixv.ru
115093, Москва, ул. Большая Серпуховская, 27.

лено четыре клинических наблюдения, одно из которых отнесено к приобретенному варианту синдрома Куррарино–Сильвермана. Как правило, данная группа пациентов не нуждается в оперативном вмешательстве по медицинским показаниям, поэтому хирургическая коррекция преследует исключительно косметические цели. Операцией выбора является торакопластика по типу Равича с имплантацией опорной пластины, при которой обязательным моментом является двухуровневая стернотомия для придания правильной формы грудной клетке.

Ключевые слова: синдром Куррарино–Сильвермана; торакопластика; врожденная деформация грудной клетки.

Для цитирования: Анналы хирургии. 2014; 4: 46–53.

CURRARINO–SILVERMAN SYNDROME: CASE REPORT AND REVIEW

A.A. Pechetov, A.Yu. Gritsyuta, Yu.S. Esakov, S.A. Buryakina

A.V. Vishnevskiy Surgery Institute of Health Ministry of RF, 115093, Moscow, Russian Federation

Currarino–Silverman syndrome (pectus arcuatum, upper keel) is one of the rarest congenital deformities of the chest wall. This syndrome is often combined with congenital heart diseases (mitral valve prolapse, aortic atresia, atrial septal defect) and spinal abnormalities. In this paper we presented four clinical cases of which one related to acquired variant Currarino–Silverman syndrome. Typically, this group of patients did not require surgical intervention for medical reasons and surgical correction is pursued only for cosmetic purpose. Operation of choice is type of Ravich's thoracoplasty with implantation of the support plate, at which point is required duplex sternotomy for giving the correct form the chest.

Key words: Currarino–Silverman syndrome; thoracoplasty; congenital chest wall deformation.

Citation: Annaly khirurgii. 2014; 4: 46–53. (In Russ.)

Среди врожденных деформаций грудной клетки 90% составляют воронкообразные и 8% – килевидные деформации [1]. Синдром Поланда, врожденная расщелина грудины и синдром Куррарино–Сильвермана встречаются лишь в 2% случаев [2].

В 1958 г. G. Currarino и F.N. Silverman впервые описали наиболее редкую форму врожденной деформации грудной клетки, впоследствии названную синдромом Куррарино–Сильвермана (СКС) [3]. В основе СКС (*pectus arcuatum*, верхний киль) лежит раннее окостенение грудины в области угла Льюиса (сочленение рукоятки и тела грудины) и, как правило, переросшие хрящи вторых ребер, тогда как другая часть грудной клетки выглядит нормально. При СКС грудина имеет относительно меньший вертикальный размер, чем в норме. Длинные хрящевые отростки ребер формируют острый межреберный угол (рис. 1). СКС часто сочетается с врожденными пороками сердца (пролапс митрального клапана, атрезия аорты, дефект межпредсердной перегородки), кифотической и сколиотической деформацией грудного отдела позвоночника [2].

Первое описание хирургической коррекции деформации грудной клетки (ДГК) при СКС привел М. Ravitch в 1952 г. Он рассматривал синдром как вариант килевидной деформации, в связи с чем оперировал таких больных по ранее разработанной им методике [4].

Acastello и соавт. в 2006 г. предложили классифицировать изменения формы грудной клетки на 5 типов в зависимости от места наибольшей деформации (хрящевая, костная, хондро-костальная, грудинная, ключично-лопаточная). В этой

классификации автор рассматривает синдром Куррарино–Сильвермана как нарушение развития хрящевой ткани и относит ко второму типу деформаций грудной клетки (*pectus carinatum*) [5]. Однако М. Тогге и соавт. отнесли СКС к аномалиям развития грудины [6].

С 1958 г. после публикации работы G. Currarino и F.N. Silverman в литературе встречаются единичные описания данного синдрома и не существует общепринятой классификации и хирургической тактики лечения таких пациентов.

В настоящей работе представлен опыт лечения пяти больных с синдромом Куррарино–Сильвермана. Результаты обследования представлены в таблице.

Клиническое наблюдение 1.

Пациентка Ж., 18 лет. Жалобы на деформацию передней грудной стенки. Анамнез: килевидная ДГК по смешанному типу II степени с детства, однако с 16-летнего возраста деформация прогрессирует, появились жалобы на одышку и тянущую боль в области деформации. Обратилась за медицинской помощью впервые.

При осмотре: астеническое телосложение. На уровне со II по V реберно-грудинных сочленений передняя грудная стенка килевидно деформирована, в дистальных отделах – воронкообразная деформация I степени. Изменения грудной клетки расценены как синдром Куррарино–Сильвермана.

МРТ грудной клетки: на сериях сагиттальных и коронарных МР-томограмм грудного отдела позвоночника грудной кифоз сглажен, выявляются грыжи Шморля смежных замыкательных пластинок тел позвонков Th9–Th10. Грудина деформиро-

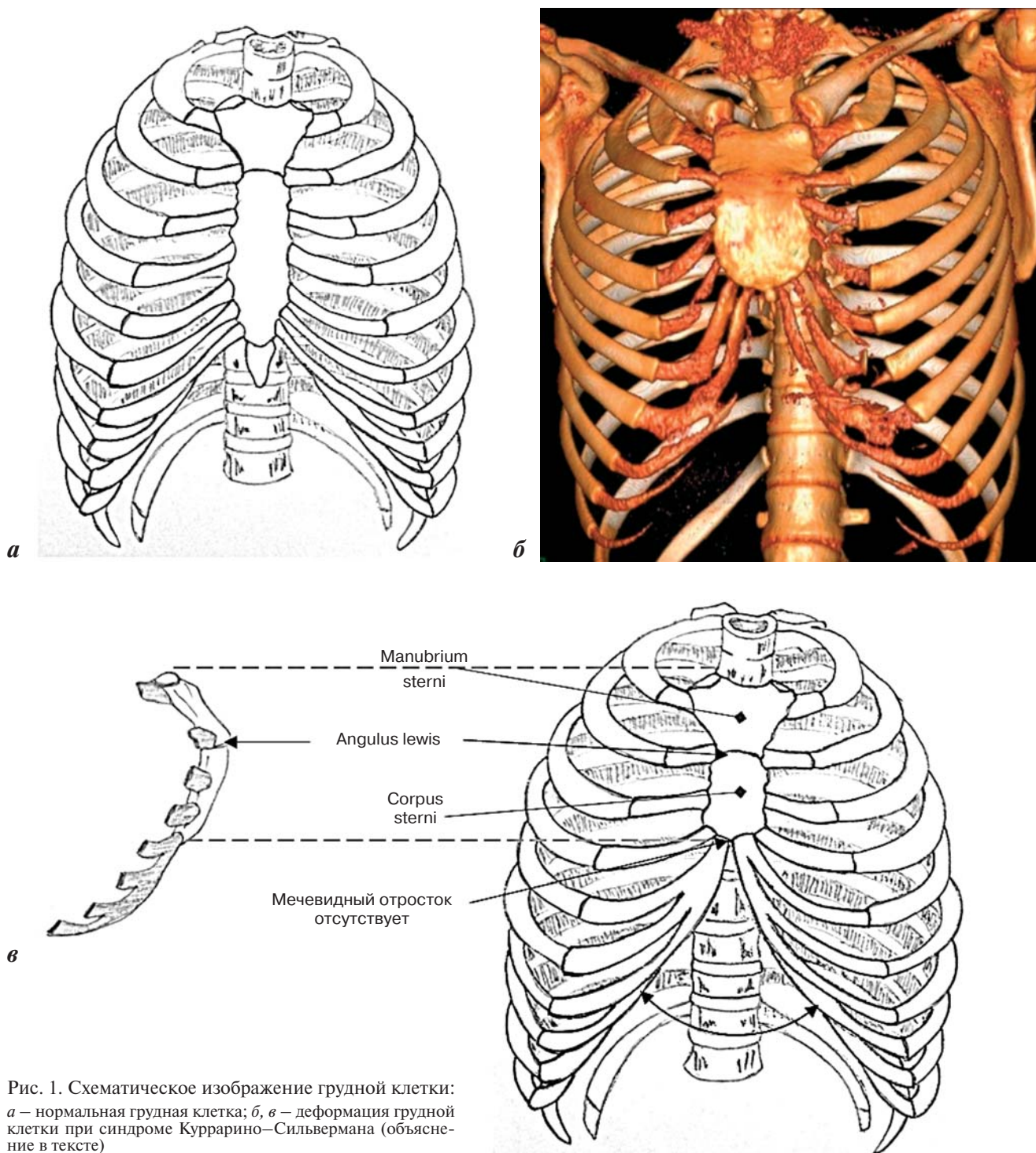


Рис. 1. Схематическое изображение грудной клетки: *a* – нормальная грудная клетка; *б, в* – деформация грудной клетки при синдроме Куррарино–Сильвермана (объяснение в тексте)

Антропометрические данные и результаты ЭхоКГ

Пациент, возраст	Рост, см	Вес, кг	ИМТ, кг/м ²	Данные ЭхоКГ
Пациентка Ж., 18 лет	160	61	23,83	Митральная и трикуспидальная регургитация
Пациентка Х., 24 года	168	47	16,65	Проплап передней створки митрального клапана 3 мм. Межпредсердная перегородка гиперподвижна, определяется дополнительный сброс крови 3 мм слева направо
Пациентка Б., 18 лет	162	48	18,29	–
Пациент Н., 19 лет	177	52	17	Проплап передней створки митрального клапана (5 мм)

вана с образованием угла, открытого дорзальнее (115°). Длина тела грудины – 9 см.

Выполнена операция (14.06.2012): торакопластика по Равичу. После мобилизации мышц по Равичу произведена поднадхрящичная мобилизация и резекция хрящей II–V ребер с обеих сторон. В проекции максимальной протрузии грудины на уровне III ребра и второго межреберья выполнена двухуровневая клиновидная поперечная резекция грудины, остеосинтез грудины двумя проволоочными швами сталью № 6. Деформация устранена (рис. 2, а, б).

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка выписана из стационара на 14-е сут. Срок наблюдения составил 23 мес: рецидива деформации не отмечено (см. рис. 2, в).

Клиническое наблюдение 2.

Пациентка Х., 24 года. При поступлении жалоб не предъявляла. Из анамнеза известно, что в возрасте 21 года выполнена торакопластика по Нассу по поводу воронкообразной деформации грудной клетки III степени.

При осмотре выявлено гипостеническое телосложение. Status localis: воронкообразная деформация грудной клетки I степени, симметричная форма: протрузия реберных дуг. При пальпации безболезненная, в субмаммарной области пальпируется пластина (рис. 3, а, б).

МСКТ грудной клетки: на уровне нижней трети грудины определяется металлическая пластина, прикрепленная к костным отрезкам VI, VII ребер с обеих сторон. Грудина умеренно отклонена кзади, на уровне тела ротирована вправо на 17° и на 6 мм смещена вправо. Мечевидный отросток и хрящевые отрезки нижних ребер по передней поверхности пластины смещены кпереди. Длина тела грудины составляет 10 см (рис. 3, в, г).

Проведена операция (05.12.2013): удаление опорной пластины. Объективно в раннем послеоперационном периоде отмечена невыраженная деформация передней грудной стенки в виде протрузии реберных дуг. Несмотря на косметические изменения, от дальнейшей коррекции больная отказалась.

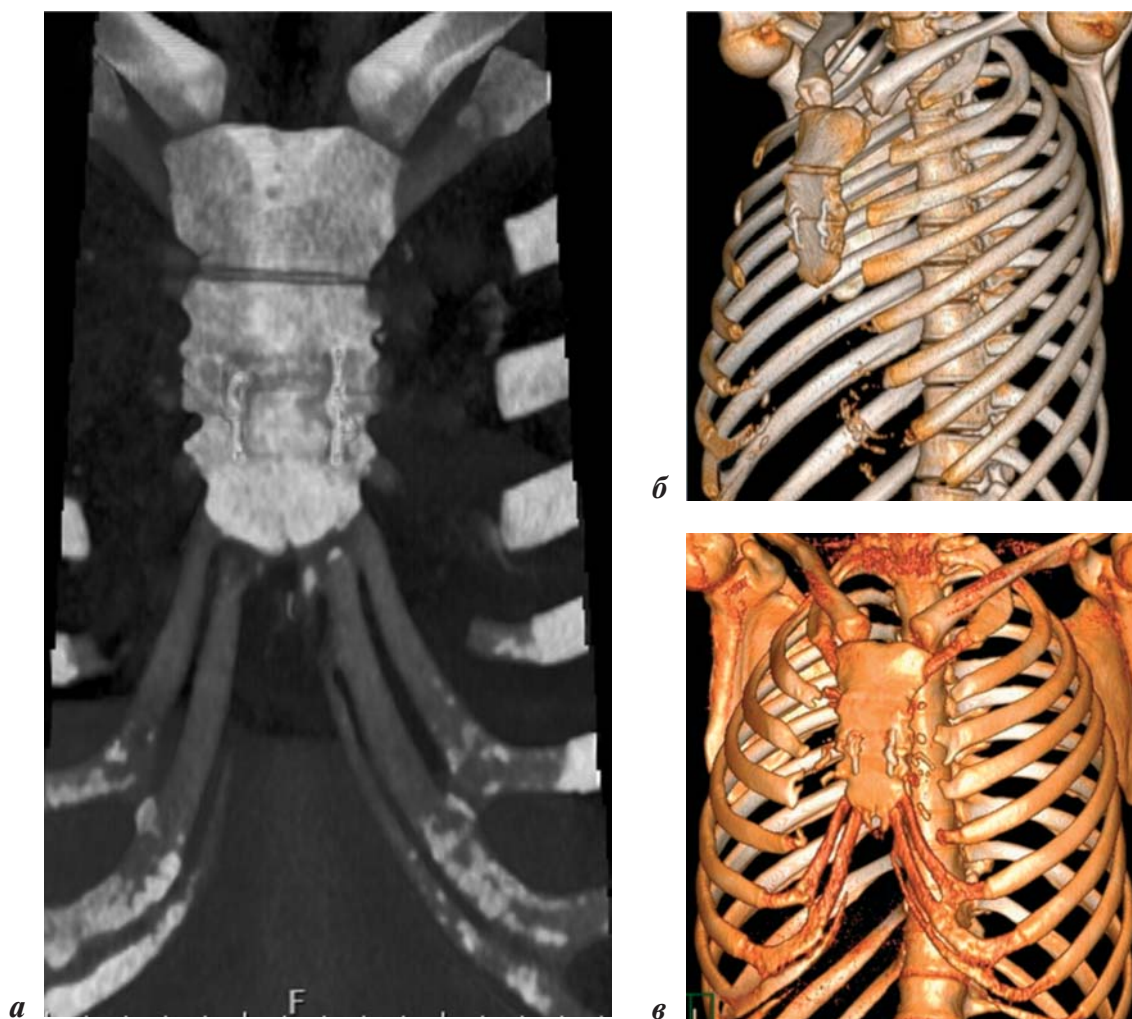


Рис. 2. МСКТ грудной клетки с 3D-реконструкцией у пациентки Ж., 18 лет (объяснение в тексте)

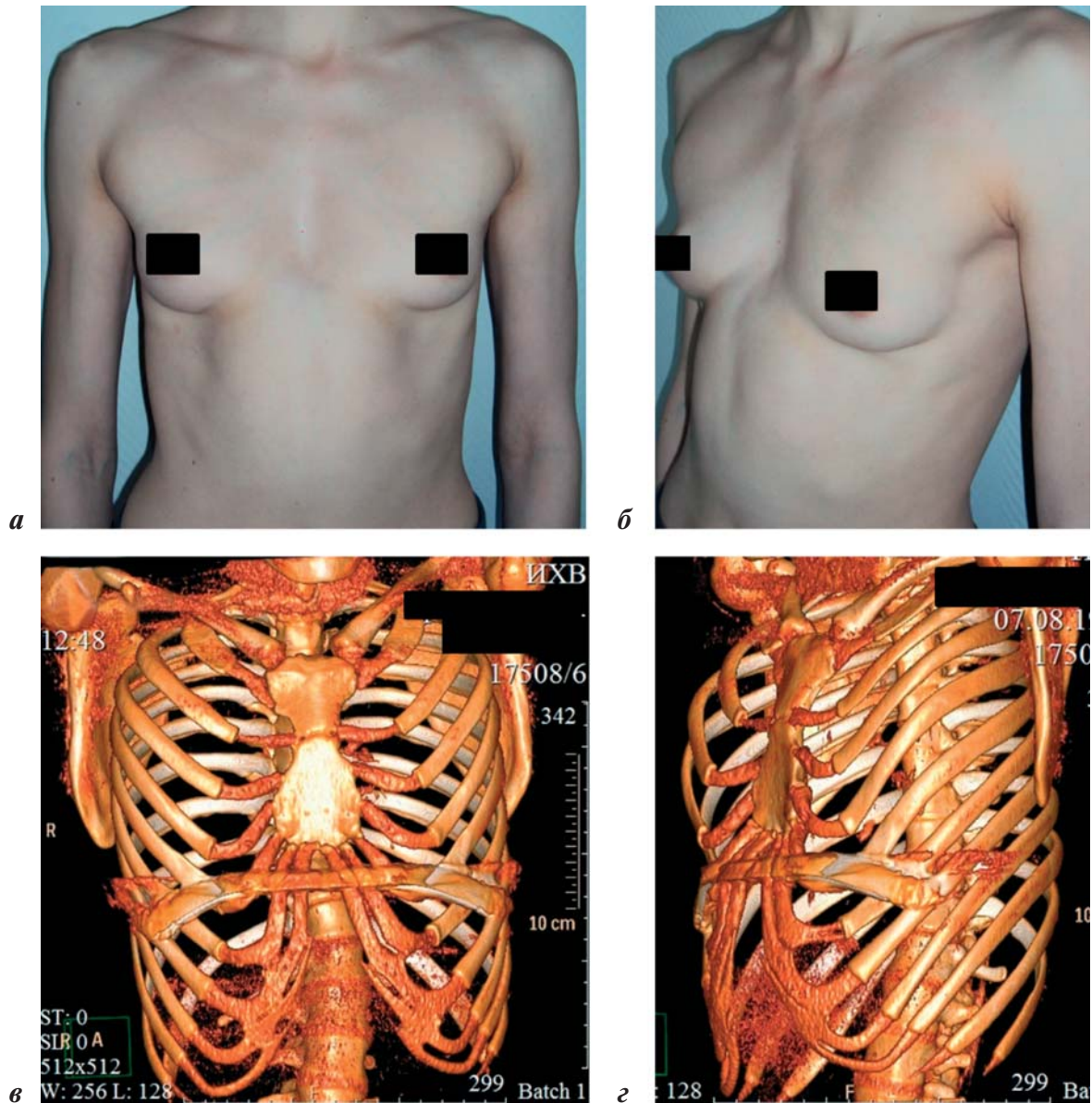


Рис. 3. Пациентка Х., 24 лет, с синдромом Куррарино—Сильвермана:
а, б – внешний вид; в, з – МСКТ грудной клетки с 3D-реконструкцией (объяснение в тексте)

Клиническое наблюдение 3.

Пациентка Б., 18 лет, поступила с жалобами на наличие деформации передней грудной стенки. Пациентка гипостенического телосложения (рис. 4, а, б).

МСКТ грудной клетки: грудина короткая, широкая, выступает вперед на уровне консолидированного манубриостернального синхондроза, с формированием угловой деформации грудины (угол 135°). Средняя и нижняя трети грудины не изменены, кзади не отклонены. Межреберные промежутки сужены. Длина тела грудины составляет 8,5 см (рис. 4, в, з).

В связи с данными обследования больной предложено хирургическое лечение, от которого она отказалась.

Клиническое наблюдение 4.

Пациент Н., 19 лет. Жалобы на наличие воронкообразной деформации передней грудной стенки, одышку при умеренной физической нагрузке, общую слабость. Анамнез: с рождения прогрессирующая воронкообразная деформация грудной клетки. В 5-летнем возрасте выполнена торакопластика по Палтия с фиксацией металлической пластины за грудиной к IV ребру с обеих сторон. Пластина была удалена через 2,5 мес. Впоследствии, с возрастом деформация передней грудной стенки прогрессировала, сохранялись жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке.

При осмотре выявлено гипостеническое телосложение. *Status localis:* на передней грудной стенке по срединной линии в проекции грудины име-

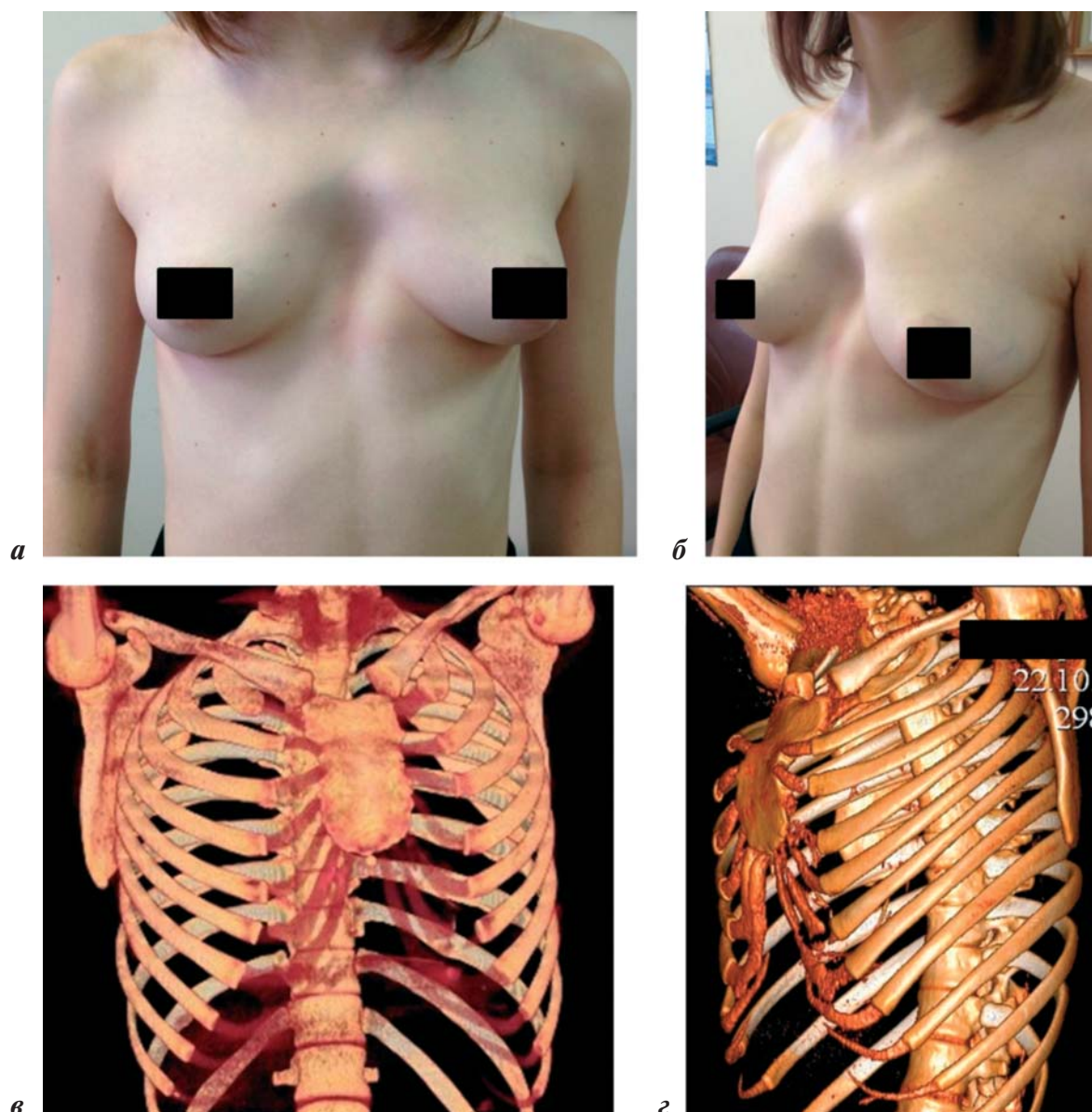


Рис. 4. Пациентка Б., 18 лет:

а, б – внешний вид; в, г – МСКТ грудной клетки с 3D-реконструкцией (объяснение в тексте)

ется воронкообразная деформация III ст. с килевидным компонентом, симметричной формы. Патологической подвижности грудины не отмечается.

МСКТ грудной клетки: килевидная деформация грудины на уровне манубриостернального синхондроза. Тело грудины отклонено кзади, максимально на уровне нижней трети и мечевидного отростка. Грудина ротирована влево на 22° , не смещена. Манубриостернальный синхондроз прослеживается на всем протяжении, до 3,4 мм, смежные отделы рукоятки и тела с четкими, ровными контурами. Мечевидный отросток представлен двумя фрагментами, расположенными на 14 мм дистальнее тела грудины. Ксифостернальный синхондроз не прослеживается. Хрящевые отрезки III–IV ребер не прослеживаются, определяются костные разра-

стания. Хрящевые отрезки V–VII ребер с обеих сторон деформированы, неправильной формы. Длина тела грудины составляет 14 см (рис. 5).

Выполнена операция (05.03.2014): радикальная торакопластика с имплантацией опорной пластины с эффектом памяти формы и накостным металлоостеосинтезом грудины титановой пластиной. Послеоперационный период протекал без особенностей. Пациент выписан на 13-е сут. Косметический эффект удовлетворительный.

Обсуждение

В мировой литературе существуют единичные, несистематизированные клинические наблюдения синдрома Куррарино–Сильвермана, отсутствует оценка результатов оперативных вмешательств

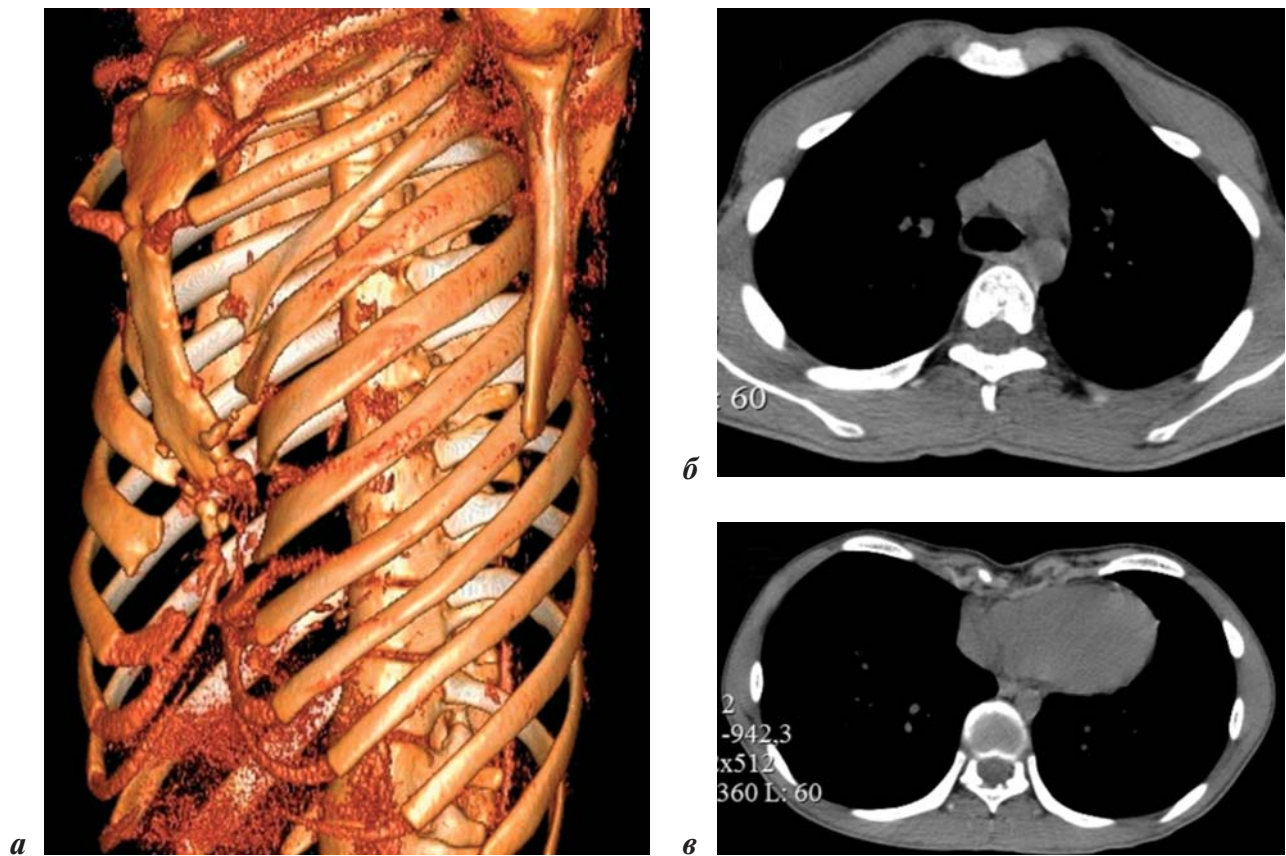


Рис. 5. МСКТ грудной клетки с 3D-реконструкцией у пациента Н., 19 лет, с ложным синдромом Куррарино–Сильвермана (объяснение в тексте)

в отдаленном периоде, что свидетельствует о редкой встречаемости СКС и актуальности проблем его диагностики и лечения. В связи с этим остро стоят вопросы, касающиеся эффективности существующих в настоящее время методов лечения и дифференциальной диагностики.

R.E. Kelly и соавт. в своей работе проанализировали результаты лечения 300 пациентов с *pectus excavatum*, из которых СКС был диагностирован всего лишь у 1% [7]. По данным различных авторов СКС в большинстве случаев сочетается с врожденными пороками сердца и патологией позвоночника [4, 8, 9]. A.V. Mehta и соавт. сообщают о сочетании СКС с сердечными пороками у 50% больных (чаще с пролапсом митрального клапана и коарктацией аорты) [9, 10]. Среди представленных клинических наблюдений сочетанные сердечные пороки выявлены у двух пациентов из четырех, кифоз позвоночного столба имел место у всех больных. Все пациенты гипостеничного телосложения, средний рост составил 168,3 см, вес – 53,3 кг. Мечевидный отросток, как правило, смещен кзади, в сторону средостения или отсутствует. Длина тела грудины составляет 8,5–9 см при норме 18–21 см. Один пациент представлен как пример «ложного», или «приобретенного» синдрома Куррарино–Сильвермана, развившегося после выполненной в детском возрасте торакопластики по Палтия.

Обязательным методом обследования больных с деформацией передней грудной стенки является МСКТ. Дифференциальный диагноз СКС следует проводить с такими заболеваниями, как *pectus excavatum*, *pectus carinatum*, опухоли передней грудной стенки, переломы ребер [8].

Хирургическая коррекция – единственный радикальный метод лечения пациентов с СКС. В настоящее время применяется торакопластика по типу Равича [11], заключающаяся в резекции деформированных реберных хрящей с обеих сторон и поперечной клиновидной стернотомии с последующей фиксацией грудино-реберного комплекса титановыми имплантатами.

Заключение

Синдром Куррарино–Сильвермана (СКС) – редкая врожденная деформация грудной клетки. Стандартом диагностики является МСКТ грудной клетки с 3D-реконструкцией. В связи с тем, что СКС часто сочетается с пороками сердца, в стандарт обследования должна входить ЭхоКГ. Пациенты с данной патологией не нуждаются в оперативном вмешательстве по медицинским показаниям, поэтому хирургическая коррекция преследует исключительно косметические цели. Операцией выбора является радикальная торакопластика.

тика с двухуровневой клиновидной резекцией грудины с наcostным остеосинтезом титановыми пластинами или остеосинтезом стальной лигатурой.

Литература

1. Fokin A.A., Steuerwald N.M., Ahrens W.A. et al. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 44–57.
2. Комиссаров И.А., Комолкин И.А., Афанасьев А.П. Деформация грудной клетки у детей. *Педиатрия.* 2010; 1 (1): 63–6.
3. Currarino G., Silverman F.N. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology.* 1958; 70 (4): 532–40.
4. Ravitch M.M. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms operative correction. *J. Thorac. Surg.* 1952; 23 (2): 138–44.
5. Colombani P. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 58–63.
6. Torre M., Rapuzzi G., Carlucci M. et al. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41 (1): 4–9.
7. Kelly R.E. Jr., Quinn A., Varela P. et al. Dymorphology of chest wall deformities: frequency distribution of subtypes of typical pectus excavatum and rare subtypes. *Arch. Bronconeumol.* 2013; 49 (5): 196–200.
8. Allwyn Joshua S., Shetty L., Pare V.S., Sebastian R. Chondro-manubrial deformity and bifid rib, rare variations seen in pectus carinatum: a radiological finding. *Surg. Radiol. Anat.* 2013; 35 (5): 443–7.
9. Chidambaram B., Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest.* 1992; 102 (3): 780–2.
10. Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome and congenital heart disease. *Tex. Heart. Inst. J.* 1996; 23 (1): 69.
11. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical correction of chondro-manubrial deformity (Currarino–Silverman syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 1988; 23 (4): 319–22.

References

1. Fokin A.A., Steuerwald N.M., Ahrens W.A. et al. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 44–57.
2. Komissarov I.A., Komolkin I.A., Afanas'ev A.P. Chest deformity in children. *Pediatrics.* 2010; 1 (1): 63–6 (in Russian).
3. Currarino G., Silverman F.N. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology.* 1958; 70 (4): 532–40.
4. Ravitch M.M. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms operative correction. *J. Thorac. Surg.* 1952; 23 (2): 138–44.
5. Colombani P. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 58–63.
6. Torre M., Rapuzzi G., Carlucci M. et al. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41 (1): 4–9.
7. Kelly R.E. Jr., Quinn A., Varela P. et al. Dymorphology of chest wall deformities: frequency distribution of subtypes of typical pectus excavatum and rare subtypes. *Arch. Bronconeumol.* 2013; 49 (5): 196–200.
8. Allwyn Joshua S., Shetty L., Pare V.S., Sebastian R. Chondro-manubrial deformity and bifid rib, rare variations seen in pectus carinatum: a radiological finding. *Surg. Radiol. Anat.* 2013; 35 (5): 443–7.
9. Chidambaram B., Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest.* 1992; 102 (3): 780–2.
10. Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome and congenital heart disease. *Tex. Heart. Inst. J.* 1996; 23 (1): 69.
11. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical correction of chondro-manubrial deformity (Currarino–Silverman syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 1988; 23 (4): 319–22.

Поступила 14.08.2014

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 617.58-006.38.04-089.168

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ НЕЙРОФИБРОМЫ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ

А.А. Малинин*, С.И. Прядко, С.Ю. Сергеев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия), 121552, Москва, Российская Федерация

Представлен клинический случай удачного хирургического лечения осложненной формы гигантской нейрофибромы нижней конечности при нейрофиброматозе. Выбор хирургической тактики лечения определялся громадными размерами опухоли, которая распространялась по всей голени и приводила к деформации костей конечности, сдавливанию магистральных сосудов и вторичной лимфедеме стопы.

Огромные нейрофиброзные узлы не имели инфильтративного роста и не прорастали в мышцы и сосуды, а были представлены изолированными инкапсулированными образованиями, что позволило провести их удаление без нарушения кровоснабжения конечности. В послеоперационном периоде проведена комплексная реабилитация с применением компрессионно-фиксирующих изделий, которые дали возможность восстановить опорную и двигательную функцию нижней конечности.

Ключевые слова: нейрофиброматоз Реклингхаузена; нейрокутанная болезнь; невромезодерматодистрофия; нейрофиброматоз центральный и периферический; факоматоз.

Для цитирования: *Анналы хирургии.* 2014; 4: 53–56.

*Малинин Александр Александрович, доктор мед. наук, вед. научн. сотр. E-mail: malisan47@mail.ru
121552, Москва, Рублевское ш., 135.