

Случай длительного эффективного лечения хронической дыхательной недостаточности у пациентки с врожденным кифосколиозом

О.А.Цветкова, Г.Б.Абдуллаева, О.О.Воронкова, А.Д.Пальман

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2

Информация об авторах

Цветкова Ольга Александровна — д. м. н., профессор кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (916) 570-38-80; e-mail: oatsvetkova@mail.ru

Абдуллаева Гульнора Бурхановна — врач-пульмонолог отделения пульмонологии Университетской клинической больницы № 1 Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (916) 150-58-81; e-mail: goulik@yandex.ru

Воронкова Ольга Олеговна — к. м. н., ассистент кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (910) 454-01-39; e-mail: voronkova.oo@gmail.com

Пальман Александр Давидович — к. м. н., доцент кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (916) 656-64-14; e-mail: doctorpalman@mail.ru

Резюме

Представлен клинический случай и особенности лечения пациентки с ведущим гиперкапническим типом хронической дыхательной недостаточности (ДН), сформированной в результате врожденного кифосколиоза. Продемонстрирована возможность длительного эффективного контроля над тяжелой ДН при помощи аппарата респираторной поддержки на фоне малопоточной оксигенотерапии.

Ключевые слова: кифосколиоз, деформация грудной клетки, гиперкапническая дыхательная недостаточность; респираторная поддержка, BiPAP, малопоточная оксигенация.

Для цитирования: Цветкова О.А., Абдуллаева Г.Б., Воронкова О.О., Пальман А.Д. Случай длительного эффективного лечения хронической дыхательной недостаточности у пациентки с врожденным кифосколиозом. *Пульмонология*. 2019; 29 (6): 755–760. DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-6-755-760

A clinical case of long-term successful treatment of chronic respiratory failure in a patient with congenital kyphoscoliosis

Ol'ga A. Tsvetkova, Gul'nora B. Abdullayeva, Ol'ga O. Voronkova, Aleksandr D. Pal'man

I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia; ul. Trubetskaya 8, build. 2, Moscow, 119991, Russia

Author information

Ol'ga A. Tsvetkova, Doctor of Medicine, Professor, Department of Hospital Internal Medicine No.1, Therapeutic Faculty, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia; tel.: (916) 570-38-80; e-mail: oatsvetkova@mail.ru

Gul'nora B. Abdullayeva, pulmonologist, Department of Pulmonology, University Teaching Hospital No.1, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia; tel.: (916) 150-58-81; e-mail:goulik@yandex.ru

Ol'ga O. Voronkova, Candidate of Medicine, Assistant Lecturer, Department of Hospital Internal Medicine No.1, Therapeutic Faculty, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia; tel.: (910) 454-01-39; e-mail: voronkova.oo@gmail.com

Aleksandr D. Pal'man, Candidate of Medicine, Associate Professor, Department of Hospital Internal Medicine No.1, Therapeutic Faculty, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia; tel.: (916) 656-64-14; e-mail: doctorpalman@mail.ru

Abstract

A clinical case of a female patient of 44 years old with chronic respiratory failure (CRF) and alveolar hypoventilation caused by congenital kyphoscoliosis is described in this article. Noninvasive ventilation was initiated using bilevel positive air pressure (BiPAP) with the controlled minimal respiratory rate (the ST mode). The respiratory support was preformed around-the-clock with short breaks for eating and taking hygienic procedures; later, the respiratory support was administered at nighttime only combined with low-flow oxygen 3 to 4 L followed by the decrease of the oxygen flow to 2 L. Such treatment allowed active lifestyle including travelling and teaching. The patient was followed-up for 4 years. Nighttime oxygenation disorders are typical in severe kyphoscoliosis and precede the development of CRF at daytime. Noninvasive respiratory support can improve pulmonary ventilation during night sleep and gas exchange at waking time. Unfortunately, respiratory support is used very rarely in patients with stable CRF, as some physicians consider this treatment only in critical and terminal conditions.

Key words: kyphoscoliosis, hypercapnic chronic respiratory failure, long-term noninvasive ventilatory support, BiPAP.

For citation: Tsvetkova O.A., Abdullayeva G.B., Voronkova O.O., Pal'man A.D. A clinical case of long-term successful treatment of chronic respiratory failure in a patient with congenital kyphoscoliosis. *Russian Pulmonology*. 2019; 29 (6): 755–760 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-6-755-760

Патология грудной стенки — одна из хорошо известных причин, ведущих к формированию хронической дыхательной недостаточности (ХДН). Типичным примером такого варианта нарушений легочной

вентиляции является кифосколиоз. Это заболевание позвоночника, характеризующееся увеличением его кривизны в сагиттальном и фронтальном направлениях в сочетании с частичным поворотом вокруг

собственной оси [1]. Частота тяжелых, клинически значимых форм кифосколиоза составляет 1 случай на 10 000 населения [2]. Выделяется врожденная, вторичная (ассоциированная с нейромышечной патологией) и идиопатическая формы заболевания. Идиопатическая форма является наиболее часто встречающейся; развивается преимущественно у женщин и обычно дебютирует в детском или подростковом возрасте [3].

Тяжесть течения заболевания зависит от его этиологии и степени искривления позвоночника. Наиболее благоприятный прогноз отмечается у пациентов с идиопатическим кифосколиозом и умеренным искривлением позвоночника [3]. Для врожденной формы кифосколиоза характерны быстрое прогрессирование, резкая деформации грудной клетки (ГК) и раннее возникновение дыхательной недостаточности (ДН) [4]. При вторичном кифосколиозе проявление симптоматики зависит от тяжести нейромышечной патологии и возраста больных [5]. Выраженная деформация ГК часто приводит к тяжелым рестриктивным нарушениям легочной вентиляции и хроническим нарушениям газообмена [1]. До недавнего времени такое осложнение кифосколиоза как ДН свидетельствовало о неблагоприятном прогнозе заболевания. Однако на сегодняшний день имеется возможность эффективного лечения таких больных, что подтверждается практическим опытом.

Представлен случай 3-летнего наблюдения больной с ХДН и альвеолярной гиповентиляцией, обусловленной врожденным кифосколиозом.

Клиническое наблюдение

Пациентка А. 44 лет впервые поступила в отделение пульмонологии Университетской клинической больницы № 1 Федерального

государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) (УКБ № 1 ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М.Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)) 16.01.15 с жалобами на одышку при минимальных физических нагрузках, малопродуктивный кашель с выделением слизистой мокроты, приступы сердцебиения, общую слабость, быструю утомляемость.

Анамнез заболевания: является инвалидом с детства в связи с врожденным сколиозом III степени, в настоящее время ей присвоена II группа инвалидности. Проводились курсы консервативного поддерживающего лечения (массаж, лечебная гимнастика). С 10 лет страдает поллинозом в весенне-летний период (июнь–август). В 19 лет благополучно перенесла беременность; родила здорового мальчика. Имеет высшее психологическое образование, преподает в одном из московских вузов.

С 2010 г. отмечается появление одышки при повышенных физических нагрузках.

В середине декабря 2014 г. перенесла острую респираторную вирусную инфекцию, которая сопровождалась малопродуктивным кашлем и усилением одышки. В дальнейшем одышка быстро прогрессировала, ограничивая пациентку в обычной жизни, что явилось причиной для обращения к пульмонологу. При рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) выявлено затемнение правой половины ГК, что в сочетании с клинической картиной позволило заподозрить тотальную пневмонию правого легкого (рис. 1). Для уточнения диагноза 17.12.14 проведена компьютерная томография (КТ) ОГК; установлено, что на фоне выраженной деформации ГК за счет кифосколиоза нижняя доля и частично средняя доли правого легкого компримированы, легочная ткань в этих отделах уплотнена и безвоздушна. На фоне уплотненной ткани прослеживались деформированные, сближенные, суженные бронхи. Очаговых, инфильтративных и полостных изменений в легочной ткани не выявлено. Органы средостения смещены вправо. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Сердце не увеличено. Крупные сосуды не расширены. Свободного воздуха, жидкости в плевральных полостях не обнаружено (рис. 2).

Проведено рутинное обследование – клинический и биохимический анализы крови, исследование антител к атипичным возбудителям, определение уровня С-реактивного белка. Патоло-

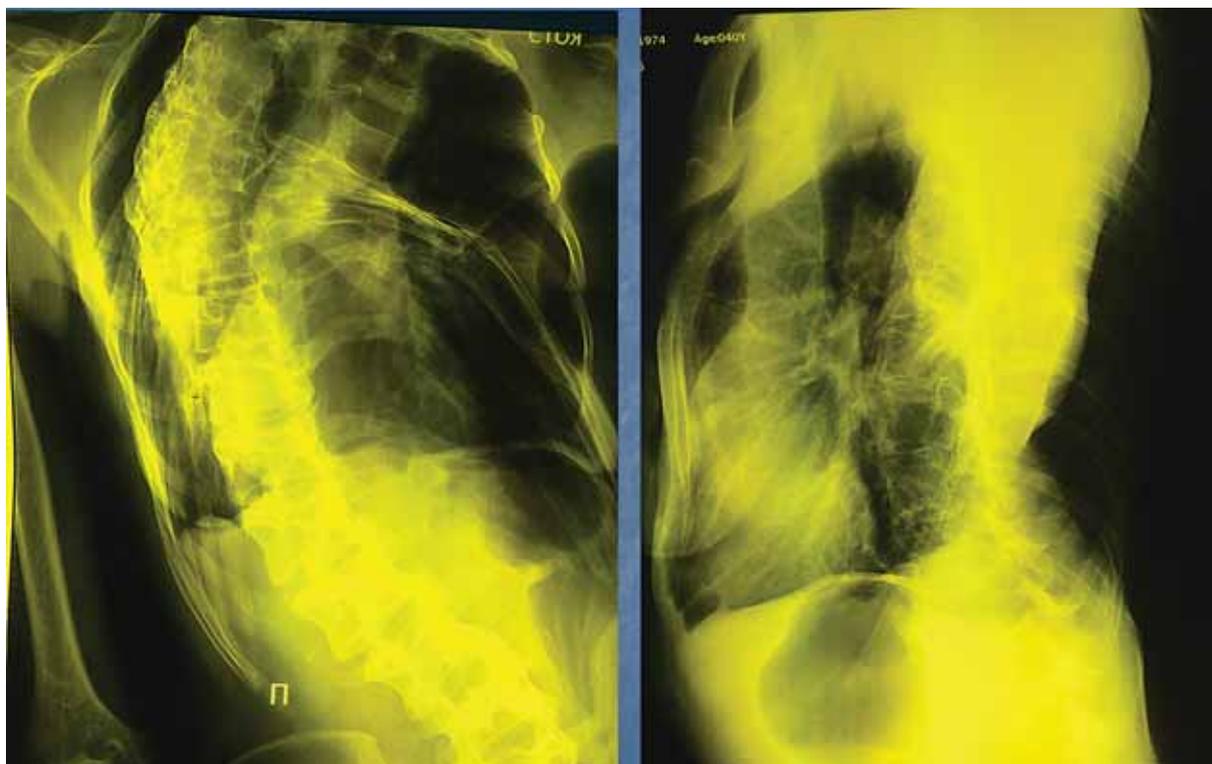


Рис. 1. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки (декабрь 2014)
Figure 1. Chest X-ray; December, 2014

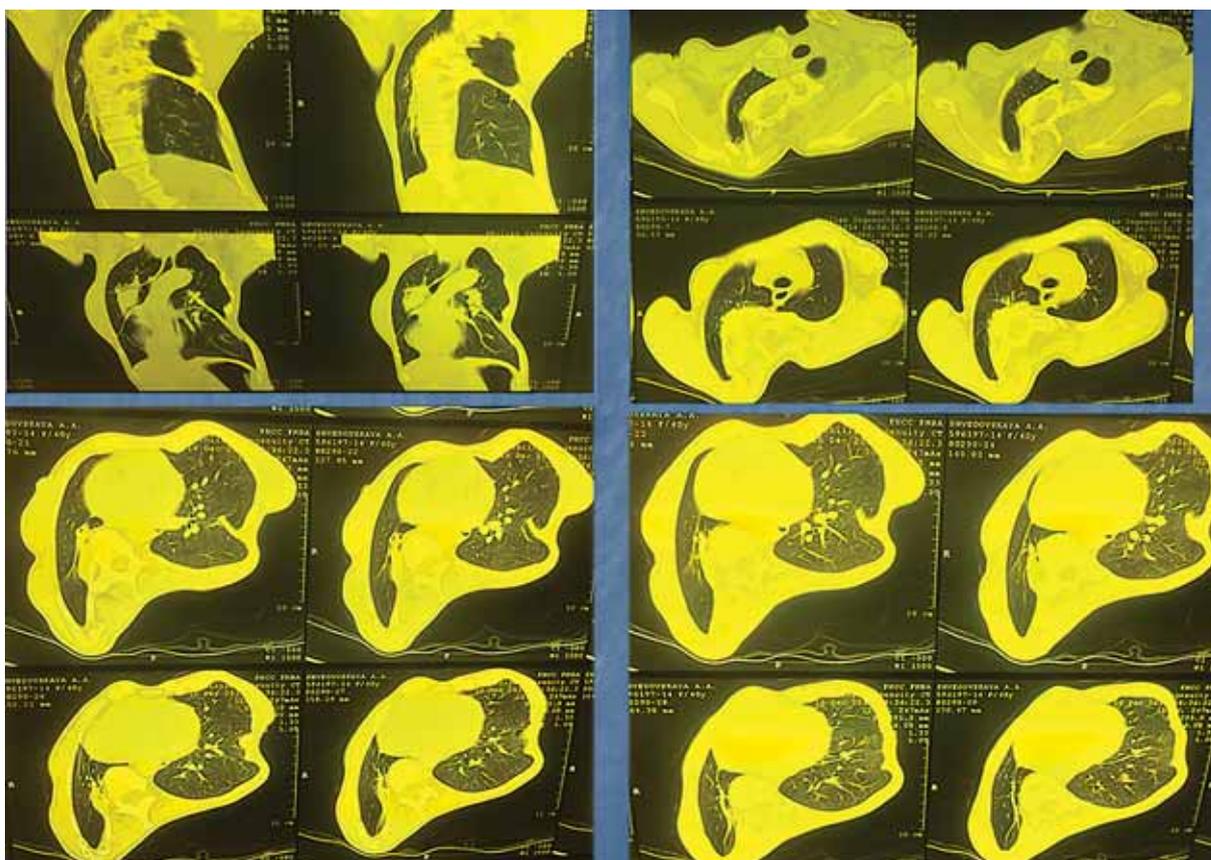


Рис. 2. Компьютерная томограмма органов грудной клетки (2014)
Figure 2. Chest computed tomography, 2014

гических сдвигов не выявлено. Тем не менее последовательно проведены 3 курса антибактериальной терапии (ципрофлоксацин, амоксицилин, линкомицин), а также терапия различными муколитическими препаратами. Состояние больной ухудшалось, прогрессировали одышка и сердцебиение, которые возникали уже в покое, появилась слабость, быстрая утомляемость, понижился аппетит, пациентка потеряла за этот период 3 кг массы тела.

В связи с отсутствием эффекта от антибактериальной терапии, сохраняющейся симптоматикой ДН и наличием поллиноза в анамнезе, высказывалось предположение о дебюте бронхиальной астмы. Назначена ингаляционная терапия комбинированным препаратом (формотерол + бекламетазон), однако состояние больной не улучшилось. В середине января пациентка обратилась в УКБ № 1 ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М.Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет).

При осмотре на момент поступления — состояние средней тяжести. Отмечен умеренный цианоз губ. Одышка при разговоре. Частота дыхательных движений (ЧДД) — 22–24 в минуту. Сатурация кислородом (SatO₂) при пульсоксиметрии в покое — 87–89 %, снижение SatO₂ при ходьбе (50 м) — до 78 %.

Пониженного питания (индекс массы тела — 17 кг / м²).

Выраженная деформация ГК за счет сколиоза в пояснично-грудном отделах позвоночника и кифоза ГК.

Перкуторный звук над левыми отделами — легочный с коробочным оттенком, справа — притупление легочного звука. Аускультативно — над легкими справа дыхание диффузно ослаблено, слева — с жестким оттенком, хрипы не выслушивались. Отмечалась эпигастральная пульсация. Границы относительной сердечной тупости смещены вправо. Тоны сердца звучные, ритм правильный, Частота сердечных сокращений (ЧСС) — 92 в минуту, сердечные шумы не выслушивались. Артериальное давление — 130 / 80 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень не увеличена. Симптом Плевры отрицательный. Селезенка не пальпировалась. Симптом поколачивания по поясничной области безболезненный. Щитовидная железа не увеличена.

Клинический анализ крови: гемоглобин — 126 г / л; эритроциты — 4,4 млн; цветовой показатель — 0,84; тромбоциты — 282 тыс.; лейкоциты — 6,29 тыс.; лейкоцитарная формула — без особенностей; скорость оседания эритроцитов — 4 мм / ч.

При исследовании кислотно-щелочного состояния (КЩС) газового состава артериальной крови получены следующие показатели: pH — 7,39; p — CO₂ — 53 мм рт. ст.; pO₂ — 46,6 мм рт. ст., SatO₂ — 77,9 %.

Биохимические показатели крови — без патологических отклонений.

Исследование мокроты: слизистая, лейкоциты — 7–12, эритроциты — 1–2 в поле зрения (п. з.), эозинофилы — единичные в п. з., макрофагов немного, спирали Куршмана, кристаллы Шарко–Лейдена, атипичные клетки и микобактерии туберкулеза не обнаружены.

Электрокардиография: ритм синусовый, правильный, ЧСС — 87–88 в минуту. Отклонение электрической оси сердца вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

При исследовании функции внешнего дыхания (ФВД) выявлены выраженные вентиляционные нарушения с преобладанием рестрикции. Жизненная емкость легких (ЖЕЛ) — 0,63 л (18 %); объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФV₁) — 0,58 л (20 %); индекс Тиффно — 91 %. Проба с беродуалом отрицательная.

Эхокардиография (ЭхоКГ): размеры камер сердца не расширены. Глобальная систолическая функция миокарда левого желудочка сохранена (фракция выброса (ФВ) — 76 %). Пропалс передней стенки митрального клапана I степени.

Таким образом, при обследовании выявлены выраженные вентиляционные нарушения по рестриктивному типу, признаки ХДН по смешанному типу (гипоксемия, гиперкапния), что обусловлено значительными скелетными нарушениями ГК и гиповентиляцией.

Пациентке поставлен следующий клинический диагноз: врожденный кифосколиоз грудного и поясничного отделов позвоночника IV степени. Фиброателектаз нижней и частично средней

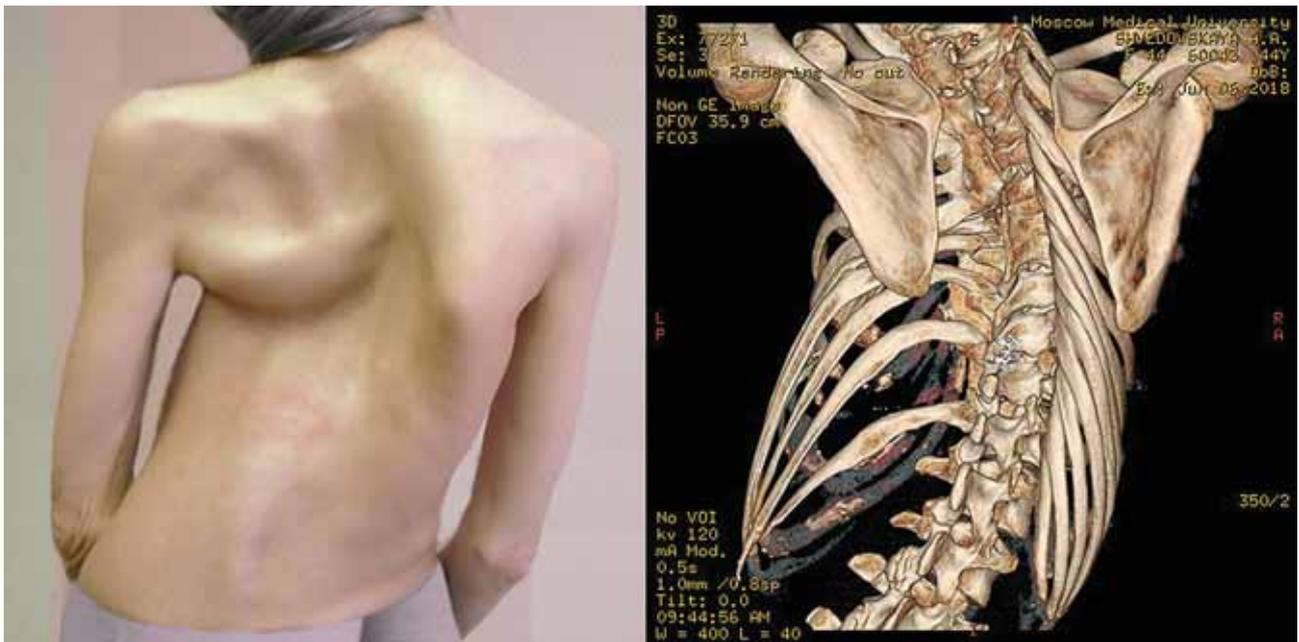


Рис. 3. Компьютерно-томографическая реконструкция позвоночника в 3D-формате (2018)
Figure 3. Computed-tomographic 3D reconstruction of the vertebral column, 2018

долей правого легкого. Выраженные вентиляционные нарушения, преимущественно по рестриктивному типу. ХДН III степени. Остаточные явления острого трахеобронхита.

Начата неинвазивная вспомогательная вентиляция легких с 2 уровнями положительного давления воздуха (BiPAP) с контролируемой минимальной частотой дыхания (режим ST). Индивидуально подобранные параметры вентиляции (iPAP / ePAP) составили 16 и 4 см вод. ст. соответственно; минимальная ЧДД – 12 в минуту.

Первоначально респираторная поддержка проводилась круглосуточно с короткими перерывами на прием пищи и гигиенические процедуры, затем – только во время ночного сна в сочетании с малопоточной оксигенотерапией в начале лечения 3–4 л подачи O₂ в минуту, а после стабилизации состояния – с подачей 2 л O₂ в минуту. Кроме этого, проводилась симптоматическая терапия растворами беродуала и флуимуцила через небулайзер, фраксипарин подкожно в профилактических дозах, кораксан 10 мг в сутки.

На фоне лечения состояние пациентки улучшилось, уменьшилась одышка, нормализовался ночной сон, произошло урежение ЧСС до 75 в минуту; к моменту выписки (спустя 14 дней) потребность в приеме кораксана отпала, SatO₂ при дыхании атмосферным воздухом в покое составляла 90–92 %. При контрольном исследовании газов артериальной крови гиперкапния купирована, сохранялась гипоксемия: pH – 7,40; pCO₂ – 44,1 мм рт. ст.; pO₂ – 53,5 мм рт. ст., SatO₂ – 89 %.

После выписки пациентка продолжает неинвазивную вентиляцию легких в сочетании с малопоточной оксигенотерапией в ночное время, что позволяет вести активный образ жизни, в т. ч. путешествовать в пределах Европейского континента, продолжать преподавательскую деятельность.

При динамическом наблюдении и контроле газов артериальной крови отмечается уменьшение гипоксемии. В 2016 г. перенесла обострение бронхиальной астмы, при котором потребовалась госпитализация. При исследовании артериальной крови получены следующие данные: pH – 7,4; pO₂ – 64 мм рт. ст.; pCO₂ – 45 мм рт. ст. При исследовании ФВД отмечено некоторое увеличение ЖЕЛ – 25 %, ОФВ₁ – 25 %. Генерализованная обструкция. При контрольном пульсоксиметрическом мониторинговании во время сна зарегистрирована полная компенсация ДН. Обострение БА купировано с помощью небулайзерной терапии (будесонид 2 000 мкг в сутки и раствор беродуала), назначения системных глюкокортикостероидов не потребовалось.

В июне 2018 г. проведено контрольное обследование. КЩС артериальной крови: pH – 7,36; pO₂ – 63 мм рт. ст.; pCO₂ – 33 мм рт. ст. Показатели биохимического и клинического анали-

зов крови – без патологических отклонений. При ФВД сохраняется смешанный тип вентиляционных нарушений с преобладанием рестрикции: ЖЕЛ – 22 %; ОФВ₁ – 20 %. Тяжелая генерализованная обструкция. По данным ЭхоКГ признаков легочной гипертензии не отмечено; размеры камер сердца не дилатированы, ФВ – 64 %. При ночном пульсоксиметрическом мониторинговании данные за наличие гипоксемии отсутствуют.

Основная причина возникновения кифосколиотической болезни сердца заключается в сдавливании легких, перекрытии нормального тока крови в кровеносных сосудах легких. В результате постоянно деформированных, т. е. сжатых из-за сутулости или горбатости легких, сердце не получает достаточного количества кислорода. Тяжесть течения заболевания зависит от его этиологии и степени искривления позвоночника. Выраженная деформация ГК часто приводит к тяжелым рестриктивным нарушениям легочной вентиляции и хроническим нарушениям газообмена [1]. При тяжелом кифосколиозе рекомендуется провести полное обследование кардиореспираторной системы. Необходимыми методами диагностики являются КТ, проведение бодиплетизмографии с исследованием диффузионной способности легких, ночная пульсоксиметрия, ЭхоКГ.

ХДН у пациентов с кифосколиотической деформацией ГК является типичным примером гиповентиляционного синдрома, что и определяет дальнейший терапевтический подход.

ДН возникает при неспособности респираторной системы обеспечивать адекватные параметры газообмена. Гиперкапническая ДН характеризуется повышением PСO₂ > 45 мм рт. ст. и является прямым следствием и характерным признаком нарушений легочной вентиляции, причем независимо от ее нозологической первопричины. При гиперкапнической ДН предполагается уменьшение объема легочной вентиляции, что и приводит к возрастанию PСO₂, но только как следствие приводит к сниже-

нию PO_2 в дальнейшем [6]. Первичность гиперкапнии определяет тактику лечения, направленную в первую очередь на коррекцию гиповентиляции, а не столько на коррекцию сопутствующей гипоксемии. Более того, при назначении монотерапии кислородом при преимущественно гиперкапническом типе ДН, хотя и нормализуется уровень PO_2 , одновременно с этим усугубляется имеющаяся гиперкапния, что в конечном итоге утяжеляет состояние пациента [7].

Альвеолярная гиповентиляция — форма нарушения внешнего дыхания, при которой реальный объем вентиляции альвеол за единицу времени ниже необходимого организму в данных условиях за счет следующих ведущих механизмов:

- нарушение механизмов регуляции внешнего дыхания — центрогенных (нейрогенных), афферентных, эфферентных;
- расстройства биомеханики дыхания — обструкция дыхательных путей, нарушение растяжимости легких.

Среди основных причин альвеолярной гиповентиляции целесообразно выделить следующие:

- нарушения центральной нервной системы и дыхательного центра — первичная альвеолярная гиповентиляция, центральное апноэ, гипотиреоз;
- патология нейромышечной системы (болезнь Дюшенна, наследственные и метаболические миопатии, синдром Гийена—Барре, боковой амиотрофический склероз);
- нарушение архитектоники ГК — ожирение, фиброторакс, кифосколиоз;
- патология дыхательных путей: хроническая обструктивная болезнь легких, муковисцидоз, бронхоэктатическая болезнь.

Основой лечения пациентов с альвеолярной гиповентиляцией является неинвазивная вспомогательная вентиляция легких с положительным давлением. При этом тип используемого дыхательного аппарата для последующего эффективного лечения не принципиален [8]. Показанием к назначению респираторной поддержки являются гиперкапния в бодрствовании или ночная $SatO_2 \leq 88\%$ в течение ≥ 5 последовательных минут — как маркер развивающейся во время сна гиповентиляции [9]. Сочетание неинвазивной вентиляции с малопоточной оксигенотерапией необходимо в тех случаях, когда при достижении нормального уровня PCO_2 сохраняется гипоксемия.

У многих пациентов явления нарушения вентиляции существенно усугубляются во время сна. Это может быть связано как с утратой волевого контроля, так и за счет снижения вентиляционного ответа на гипоксемию и гиперкапнию во время сна [10]. Ночные нарушения газообмена типичны для пациентов с тяжелой кифосколиозом и обычно предшествуют появлению признаков ХДН в период бодрствования [11], поэтому основное внимание следует уделять терапии, проводимой во время ночного сна. При использовании респираторной поддержки не

только нормализуется легочная вентиляция во сне, но и улучшаются параметры газообмена в период бодрствования. Это объясняется повышением чувствительности дыхательного центра к уровню CO_2 , снижением нагрузки на дыхательную мускулатуру и обусловленным этим последующим улучшением механики дыхания [12].

Заключение

Таким образом, на конкретном клиническом примере продемонстрирована возможность длительного эффективного контроля над тяжелой ДН при помощи аппарата респираторной поддержки на фоне малопоточной оксигенотерапии. К сожалению, респираторная поддержка у пациентов со стабильной ДН используется редко, т. к. все еще рассматриваются многими клиницистами исключительно в качестве составляющей терапии критических или терминальных состояний.

Конфликт интересов

Конфликт интересов отсутствует.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Литература

1. Tzelepis G.E., McCool F.D. The lungs and chest wall diseases. In: Murray & Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. 5th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. Vol. 2: 2067–2083.
2. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. Изд. 3-е. СПб: ЭЛБИ-СПб; 2006.
3. Weinstein S.L., Dolan L.A., Cheng J.C. et al. Adolescent idiopathic scoliosis. *Lancet*. 2008; 371 (9623): 1527–1537. DOI: 10.1016/S0140-6736(08)60658-3.
4. McMaster M.J., Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: A study of two hundred and fifty-one patients. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 1982; 64 (8): 1128–1147.
5. McCarthy R.E. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop. Clin. North. Am.* 1999; 30 (3): 435–449.
6. Левитэ Е.М. Дыхательная недостаточность. М.: МОЦ АРТ; 2009.
7. Goldstein R.S. Hypoventilation: neuromuscular and chest wall disorders. *Clin. Chest Med.* 1992; 13 (3): 507–521.
8. Shneerson J.M., Simonds A.K. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur. Respir. J.* 2002; 20 (2): 480–487. DOI: 10.1183/09031936.02.00404002.
9. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation — a consensus conference report. *Chest*. 1999; 116 (2): 521–534. DOI: 10.1378/chest.116.2.521.
10. Douglas N.J. Control of ventilation during sleep. *Clin. Chest Med.* 1985; 6 (4): 563–575.
11. Mezon B.L., West P., Israels J., Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1980; 122 (4): 617–621.
12. Perrin C., D'Ambrosio C., White A., Hill N.S. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2005; 26 (1): 117–130. DOI: 10.1055/s-2005-864205.

Поступила 28.06.18

References

1. Tzelepis G.E., McCool F.D. The lungs and chest wall diseases. In: Murray & Naddel's Textbook of Respiratory Medicine. 5th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. Vol. 2: 2067–2083.
2. Ul'rikh E.V., Mushkin A.Yu. [Vertebrology in terms, figures, and pictures]. 3th Edition. St. Petersburg: ELBI-SPb; 2006 (in Russian).
3. Weinstein S.L., Dolan L.A., Cheng J.C. et al. Adolescent idiopathic scoliosis. *Lancet*. 2008; 371 (9623): 1527–1537. DOI: 10.1016/S0140-6736(08)60658-3.
4. McMaster M.J., Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: A study of two hundred and fifty-one patients. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 1982; 64 (8): 1128–1147.
5. McCarthy R.E. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop. Clin. North. Am.* 1999; 30 (3): 435–449.
6. Levite E.M. [Respiratory Failure]. Moscow: MOTs ART; 2009 (in Russian).
7. Goldstein R.S. Hypoventilation: neuromuscular and chest wall disorders. *Clin. Chest Med.* 1992; 13 (3): 507–521.
8. Shneerson J.M., Simonds A.K. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur. Respir. J.* 2002; 20 (2): 480–487. DOI: 10.1183/09031936.02.00404002.
9. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic rzrt. *Chest*. 1999;116 (2): 521–534. DOI: 10.1378/chest.116.2.521.
10. Douglas N.J. Control of ventilation during sleep. *Clin. Chest Med.* 1985; 6 (4): 563–575.
11. Mezon B.L., West P., Israels J., Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1980; 122 (4): 617–621.
12. Perrin C., D'Ambrosio C., White A., Hill N.S. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2005; 26 (1): 117–130. DOI: 10.1055/s-2005-864205.

Received June 28, 2018