

Неинвазивная респираторная поддержка при кифосколиозе

Г.С. Нуралиева^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-4726-4906>, galia32@yandex.ru

А.Е. Шмидт¹, <https://orcid.org/0000-0002-1314-0091>, a_e_schmidt@mail.ru

В.В. Гайнитдинова¹, <https://orcid.org/0000-0001-9928-926X>, ivv_08@mail.ru

И.С. Авдеев¹, <https://orcid.org/0000-0002-2070-3497>, ivan.avdeev@list.ru

А.С. Серикова³, <https://orcid.org/0009-0002-7864-2399>, auriniserikova@gmail.com

С.Н. Авдеев^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>, serg_avdeev@list.ru

¹ Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2

² Научно-исследовательский институт пульмонологии Федерального медико-биологического агентства; 115682, Россия, Москва, Ореховый бульвар, д. 28

³ Медицинский университет Астана; 010000, Республика Казахстан, Астана, ул. Бейбитшилик, д. 49а

Резюме

Кифосколиоз – это синдром, характеризующийся чрезмерным искривлением позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскостях, что приводит к нарушению механики дыхания и дыхательной недостаточности. Кифосколиозом страдает около 1% населения, но только в 10% этих случаев наблюдаются значительные клинические симптомы. Причины деформации грудной клетки: идиопатические, врожденные, связанные с нервно-мышечными заболеваниями и приобретенные. При наличии деформации грудной клетки часто наблюдается серьезное нарушение функции легких, которое, вероятно, вызвано искривлением позвоночника и сдавливанием органов грудной полости со стороны грудной клетки. Данные изменения способны приводить к нарушению движений диафрагмы – основной дыхательной мышцы, в результате чего снижается эффективность ее работы. Изменение положения грудной стенки, снижение ее эластичности и невыгодное положение дыхательных мышц чаще всего приводят к рестриктивным нарушениям легочной вентиляции. В основе патогенеза дыхательной недостаточности у пациентов с кифосколиозом лежит альвеолярная гиповентиляция, обусловленная изменением архитектоники грудной клетки и структуры легочных объемов, снижением дыхательного усилия при вдохе, уменьшением минутной вентиляции легких и гиповентиляцией во время сна. Цель работы – провести обзор способов коррекции дыхательной недостаточности у пациентов с кифосколиозом, включая оперативные и консервативные методики, с основным фокусом на респираторную поддержку при помощи неинвазивной вентиляции легких. Основным консервативным методом лечения дыхательной недостаточности при кифосколиозе является именно неинвазивная вентиляция, которая способна улучшить выживаемость пациентов, нормализовать газообмен, повысить эффективность работы дыхательных мышц, улучшить качество сна и жизни, а также повысить толерантность к физическим нагрузкам.

Ключевые слова: деформация грудной клетки, вентиляция легких, острая дыхательная недостаточность, хроническая дыхательная недостаточность, гиперкапния

Для цитирования: Нуралиева ГС, Шмидт АЕ, Гайнитдинова ВВ, Авдеев ИС, Серикова АС, Авдеев СН. Неинвазивная респираторная поддержка при кифосколиозе. *Медицинский совет*. 2026;20(5):72–78. <https://doi.org/10.21518/ms2026-079>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Non-invasive respiratory support in kyphoscoliosis

Galiya S. Nuralieva^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-4726-4906>, galia32@yandex.ru

Anna E. Shmidt¹, <https://orcid.org/0000-0002-1314-0091>, a_e_schmidt@mail.ru

Viliya V. Gaynitdinova¹, <https://orcid.org/0000-0001-9928-926X>, ivv_08@mail.ru

Ivan S. Avdeev¹, <https://orcid.org/0000-0002-2070-3497>, ivan.avdeev@list.ru

Aurini S. Serikova³, <https://orcid.org/0009-0002-7864-2399>, auriniserikova@gmail.com

Sergey N. Avdeev^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>, serg_avdeev@list.ru

¹ Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia

² Research Institute for Pulmonology of the Federal Medical Biological Agency; 8, Orekhovy Boulevard, Moscow, 115682, Russia

³ Astana Medical University; 49a, Beibitshilik St., Astana, 010000, Republic of Kazakhstan

Abstract

Kyphoscoliosis is a syndrome characterized by excessive curvature of the spine in the frontal and sagittal planes, which leads to impaired respiratory mechanics and respiratory failure. Kifoscolioz suffers about 1% of the population, but only in 10% of these cases there are significant clinical symptoms. Causes of chest deformation: idiopathic, congenital, deformations associated with neuromuscular diseases, acquired deformations. In the presence of chest deformation, there is often a serious impairment of lung function, which is likely caused by spinal curvature and compression of the chest cavity organs from the chest. These changes can lead to impaired movements of the diaphragm – the main respiratory muscle, resulting in a decrease in its efficiency. Changes

in the position of the chest wall, reduced elasticity, and an unfavorable position of the respiratory muscles often lead to restrictive disorders of pulmonary ventilation. The pathogenesis of respiratory failure in patients with kyphoscoliosis is based on alveolar hypoventilation due to changes in the architecture of the chest and the structure of lung volumes, a decrease in respiratory effort during inspiration, a decrease in minute ventilation and hypoventilation during sleep. The aim of this study is to review the methods for correcting respiratory failure in patients with kyphoscoliosis, including surgical and conservative techniques, with a primary focus on respiratory support using non-invasive ventilation. The main conservative method of treating respiratory failure is respiratory support, namely noninvasive ventilation. This method can improve patient survival, normalize gas exchange, increase the efficiency of the respiratory muscles, improve the quality of sleep and life, and increase exercise tolerance.

Keywords: chest deformity, ventilation of the lungs, acute respiratory failure, chronic respiratory failure, hypercapnia

For citation: Nuralieva GS, Shmidt AE, Gaynitdinova VV, Avdeev IS, Serikova AS, Avdeev SN. Non-invasive respiratory support in kyphoscoliosis. *Meditsinskiy Sovet.* 2026;20(5):72–78. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2026-079>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Кифосколиоз – это синдром, который характеризуется чрезмерным искривлением позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскостях вследствие аномалий позвоночника, что приводит к нарушению механики дыхания, прогрессирующей слабости дыхательных мышц, гиповентиляции, гиперкапнии и хронической дыхательной недостаточности (ДН) [1]. Кифосколиозом страдает около 1% населения, но только в 10% этих случаев наблюдаются значительные клинические симптомы [2, 3]. Этиология кифосколиоза часто остается неясной; возможными причинами могут быть травмы в детском возрасте, туберкулез позвоночника или посттравматические изменения.

ПРИЧИНЫ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Причины деформации грудной клетки приведены в таблице [4]. Также выделяют нервно-мышечный кифосколиоз как результат перенесенного в младенчестве полиомиелита. Искривление позвоночника является наиболее частой причиной деформации грудной стенки, при этом самой распространенной формой является идиопатический кифосколиоз [5].

При наличии деформации грудной клетки часто наблюдается серьезное нарушение функции легких, которое, вероятно, вызвано искривлением позвоночника и сдавлением органов грудной полости со стороны грудной клетки. Данные изменения способны приводить к нарушению движений диафрагмы – основной дыхательной мышцы, [6], в результате чего снижается эффективность ее работы [7]. Изменение положения грудной стенки, снижение ее эластичности и невыгодное положение дыхательных мышц чаще всего приводят к рестриктивным нарушениям легочной вентиляции, а именно к снижению общей емкости легких (ОЕЛ) и жизненной емкости легких (ЖЕЛ) [8]. Также имеются данные о возможном увеличении соотношения остаточного объема (ООЛ) к ОЕЛ, что предполагает менее выраженное уменьшение ООЛ по сравнению с более значимым уменьшением ОЕЛ. Это отличает данных пациентов от больных эмфиземой и хронической обструктивной болезнью легких (ХОБЛ) [2], у которых повышение соотношения ООЛ/ОЕЛ происходит за счет увеличения ООЛ, непропорционального увеличению ОЕЛ.

- **Таблица.** Причины деформации грудной клетки [4]
- **Table.** Causes of chest deformity [4]

Деформации	Заболевания
1. Идиопатические	Идиопатический сколиоз
	Идиопатический кифоз
2. Врожденные	Костные аномалии
	Сколиоз
	Кифоз
	Аномалии спинного мозга
3. Синдромы, при которых развивается сколиоз	Миелодисплазия
	Нейрофиброматоз
	Синдром Марфана
	Несовершенный остеогенез
	Синдром Клиппеля – Фейля
	Мукополисахаридозы
	Синдром Тричера Коллинза
	Синдром Гольденхара
	Синдром Аперта
	Синдром Элерса – Данлоса
	Позвоночная и эпифизарная дисплазия
	Артрогрипоз
4. Деформации, связанные с нервно-мышечными заболеваниями	Церебральный паралич
	Полиомиелит
	Мышечные дистрофии
	Миопатии
	Наследственные сенсомоторные невропатии
	Атаксия Фридрейха
5. Приобретенные деформации	Сирингомиелия
	Операция/травма
	Инфекционное заболевание (туберкулез и др.)
	Лучевая терапия
	Опухоли (нейробластома, остеома, гемангиома, хордома, эозинофильная гранулема)

ПАТОГЕНЕЗ

Определенную роль в патогенезе дыхательной ДН у пациентов с кифосколиозом играет обструктивный компонент: необратимое увеличение сопротивления дыхательных путей обусловлено прежде всего деформацией, повышением сопротивления тканей и незначительным уменьшением размеров дыхательных путей. В результате основной причиной декомпенсации хронической ДН (ХДН) у пациентов с кифосколиозом является именно снижение эластичности легких и грудной стенки, а не повышение сопротивления дыхательных путей, как это наблюдается у пациентов с ХОБЛ [9].

Снижение подвижности грудной клетки у пациентов с кифосколиозом оказывает существенное влияние на дыхание во время сна: пациенты с кифосколиозом испытывают гиповентиляцию, особенно в быструю фазу сна (REM-фазу), что приводит к повышению концентрации углекислого газа и снижению насыщения крови кислородом [10].

Таким образом, в основе патогенеза ДН у пациентов с кифосколиозом лежит альвеолярная гиповентиляция, обусловленная изменением архитектоники грудной клетки и структуры легочных объемов. Кроме того, к ДН приводит снижение дыхательного усилия во время вдоха, уменьшение минутной вентиляции легких и гиповентиляция во время сна. Все вышеперечисленные изменения у пациентов с кифосколиозом обуславливают появление вначале гипоксемической, а затем и гиперкапнической ДН.

ЛЕЧЕНИЕ КИФОСКОЛИОЗА

Способы коррекции ДН у пациентов с кифосколиозом различны. Существует ряд оперативных вмешательств, включающий спондилодез с использованием различных металлоконструкций, установление спинальных систем с транспедикулярными опорными элементами. Также широко применяется многоуровневая дискэктомия на вершине сколиотической дуги [11]. В некоторых случаях коррекции дорсальной деформации позвоночника может предшествовать курс галофemorального или тиббиального вытяжения. Проведение данной манипуляции демонстрирует достоверное увеличение форсированной ЖЕЛ (ФЖЕЛ) и объема форсированного выдоха за 1 сек (ОФV₁) [12, 13].

Основными консервативными методами лечения хронической ДН у пациентов с кифосколиозом являются длительная кислородотерапия (ДКТ), неинвазивная вентиляция легких (НВЛ), а также их сочетание. В случае тяжелого обострения ДН возможно применение инвазивной вентиляции легких (ИВЛ).

Основной причиной обострений чаще всего является инфекция дыхательных путей, которая быстро ухудшает состояние пациентов и провоцирует острую ДН (ОДН), что обычно требует госпитализации пациентов в отделение интенсивной терапии и проведения либо неинвазивной, либо инвазивной искусственной вентиляции легких [14]. Пациенты с кифосколиозом подвержены более высокому риску вторичной легочной инфекции из-за

микроателектазов и нарушения эвакуации бронхиального секрета [3]. В исследовании, посвященном применению НВЛ и ИВЛ у пациентов с ОДН в отделении интенсивной терапии, была показана неэффективность НВЛ в случаях развития у пациента септического шока, что могло быть связано с отсроченной интубацией. Однако при длительном применении НВЛ после разрешения ОДН у пациентов с кифосколиозом была обнаружена положительная динамика показателей легочной функции [5].

Ранее ДКТ широко применялась у пациентов с кифосколиозом. Однако в исследовании E. Chailleux et al., в котором приняли участие 662 пациента с кифосколиозом (69% пациентов получали только ДКТ и 31% больных – НВЛ в сочетании с ДКТ), была показана более высокая выживаемость пациентов с кифосколиозом, получавших НВЛ, по сравнению с теми, кто изначально получал только ДКТ [15]. Аналогичные результаты были получены в более позднем исследовании: ночная НВЛ в сочетании с ДКТ привели к лучшим показателям выживаемости, газообмена и функциональных параметров, чем только ДКТ. В группе НВЛ + ДКТ однолетняя выживаемость была выше (100% против 66%), а также наблюдалось увеличение парциального напряжения кислорода в артериальной крови (PaO₂) на 54%, снижение парциального напряжения углекислого газа в артериальной крови (PaCO₂) на 21%, увеличение ЖЕЛ на 47% и максимального статического давления в ротовой полости при вдохе на 33% [16].

Похожие данные были получены в исследовании T. Gustafson et al., которое показало, что НВЛ в домашних условиях статистически достоверно увеличила выживаемость при кифосколиозе в три раза по сравнению с ДКТ при поправке на возраст, пол, сопутствующие респираторные заболевания и уровень газов в крови: ОШ 0,30 (95% ДИ: 0,18–0,51) [17]. В ходе двухнедельного сравнения НВЛ и ДКТ, применяемых в течение ночи, было показано, что кислородная терапия, хотя и приводила к более выраженному улучшению насыщения крови кислородом в течение ночи, не уменьшала утреннюю головную боль, вялость и одышку. Напротив, использование НВЛ было эффективным в облегчении симптомов и улучшении показателей газообмена. Из 21 обследованного пациента 19 предпочли продолжить именно НВЛ [18]. Однако было продемонстрировано, что ДКТ во время теста с 6-минутной ходьбой (6-MTX) уменьшала выраженность одышки по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) и уменьшала время восстановления после физической нагрузки [8].

ЛЕЧЕНИЕ КИФОСКОЛИОЗА ПРИ ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Использование НВЛ в случаях ОДН у пациентов с кифосколиозом возможно, однако имеет ряд ограничений и в некоторых случаях не может полностью заменить ИВЛ. В исследовании F. Çiftci et al. НВЛ оказалась более эффективной у пациентов с ХОБЛ и кардиогенным отеком легких ($p = 0,029$ и $p = 0,035$ соответственно), чем у пациентов с кифосколиозом, что авторы объяснили исходно

более тяжелым состоянием пациентов с кифосколиозом по сравнению с другими группами [19].

В работе D.M. Libby et al. 20 пациентам с кифосколиозом после эпизода ОДН была продолжена вентиляция: 13 пациентов получали кислородотерапию с помощью маски Вентури, 7 – механическую вентиляцию легких, двое из которых смогли избежать эндотрахеальной интубации. Успешное лечение ОДН, вызванной тяжелым кифосколиозом, оказалось возможным у подавляющего большинства пациентов. В отличие от ХОБЛ, функция легких после ОДН при кифосколиозе ухудшалась медленнее, чем ожидалось, и на самом деле могла улучшаться при лечении в течение многих лет. За время наблюдения уровень VC (volume capacity) снизился на 1,5 мл/год, а ОФВ₁ – на 13,9 мл/год. РаО₂ увеличился на 2,6 мм рт. ст./год, а РаСО₂ – на 1,7 мм рт. ст./год [20].

Исследование S.P. Rai et al. показало эффективность НВЛ при ОДН, вызванной обострениями ХОБЛ, острым респираторным дистресс-синдромом и кифосколиозом. Также было продемонстрировано успешное отлучение четырех пациентов от длительной ИВЛ, включая одного пациента с кифосколиозом, при помощи НВЛ [21].

ЛЕЧЕНИЕ КИФОСКОЛИОЗА ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Хроническая гиперкапния при кифосколиозе сопровождается наличием типичных симптомов ХДН и снижением качества жизни, что обуславливает применение НВЛ у таких пациентов. Показаниями к применению НВЛ при кифосколиозе является наличие симптомов гиповентиляции и еще одного из следующих признаков: хроническая суточная гиперкапния с РаСО₂ ≥ 45 мм рт. ст., ночная гиперкапния с РаСО₂ ≥ 50 мм рт. ст., нормокапния в течение дня с повышением чрескожного парциального напряжения углекислого газа (PtcCO₂) ≥ 10 мм рт. ст. в течение ночи [22].

Исследование эффективности домашней НВЛ у пациентов с кифосколиозом различной этиологии в течение 25-летнего периода наблюдения показало, что выживаемость через 5, 10, 15, 20 и 25 лет составила 96%, 88%, 61%, 46% и 39% соответственно [23]. На момент смерти испытуемые находились на НВЛ в домашних условиях в среднем в течение 9,2 ± 5,1 года, а их возраст составлял 75,5 ± 9,2 года. Не было выявлено значимой связи между смертностью и возрастом на момент начала НВЛ, исходными показателями газового состава артериальной крови, ФЖЕЛ, ОФВ₁. Причем этиология кифосколиоза не влияла на выживаемость пациентов [23]. В то же время описан ряд показателей, которые могут быть связаны с повышенным риском летального исхода у пациентов с кифосколиозом, использующих НВЛ. В исследовании 110 пациентов с заболеваниями грудной стенки, которым проводилась НВЛ в течение 1 мес., было показано, что уровень РаСО₂ ≥ 50 мм рт. ст. через 1 мес. после начала НВЛ в домашних условиях и наличие сопутствующих заболеваний являлись факторами риска летального исхода, при этом 35% случаев смерти были связаны с респираторными причинами. Наличие сопутствующих заболеваний могло сделать пациента более восприимчивым к обострениям респираторных

заболеваний [24]. В другой работе было показано, что умершие пациенты с кифосколиозом имели более высокую частоту сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний, более низкий показатель максимального инспираторного давления в ротовой полости (MIP) и назального инспираторного давления (SNIP), более высокие РаСО₂ и индекс де-сатурации при поступлении [1].

Применение НВЛ с адаптированной по объему вентиляции, контролируемой по давлению (AVAPS), у пациентов с ХДН при кифосколиозе показало улучшение параметров не только в течение 1 года применения, но уже после 5 дней вентиляции. Было выявлено значительное улучшение суточных показателей РаО₂ и РаСО₂ на 5-й день применения НВЛ (увеличение на 1,4 ± 0,3 кПа и снижение на 1,8 ± 0,8 кПа соответственно; p < 0,05) и через год использования (увеличение на 2,07 ± 0,46 кПа и снижение на 2,68 ± 0,85 кПа соответственно; p < 0,05). Наблюдалось достоверное увеличение среднего уровня насыщения крови кислородом во время сна на 5-й день и через 1 год лечения по сравнению с исходным уровнем. ФЖЕЛ увеличилась через год от начала применения НВЛ (p < 0,05) [25].

Аналогично, в исследовании 276 пациентов с кифосколиозом или с последствиями перенесенного туберкулеза (обычно после торакопластики) обнаружили значительное улучшение РаО₂ и РаСО₂ и снижение потребности в госпитализации по поводу респираторных заболеваний после начала НВЛ. При этом 62% пациентов сообщили об улучшении качества сна, а 70% – об улучшении повседневной деятельности. 80% пациентов продолжали лечение НВЛ в течение 2 лет [26].

В других исследованиях было показано, что длительная НВЛ у пациентов с тяжелым кифосколиозом улучшает дневной уровень газов в крови, работу дыхательных мышц и симптомов, связанных с гиповентиляцией. Через 36 мес. НВЛ увеличились средние значения РаО₂ и ФЖЕЛ по сравнению с исходными: РаО₂ – 62,6 ± 7,1 против 67,8 ± 8,8 мм рт. ст. (p < 0,05), ФЖЕЛ – 37,9 ± 7,2% против 47,5 ± 11,9% (p < 0,05). Наблюдалось статистически значимое улучшение максимального давления на вдохе (55,8 ± 17,4 против 78,5 ± 17,5 см H₂O), а также максимального давления на выдохе (53,8 ± 17,7 против 72,3 ± 11,0 см H₂O). Через 6 мес. сатурация в ночное время улучшилась, однако не произошло существенных изменений в структуре сна. Все пациенты субъективно отметили улучшение качества жизни после начала НВЛ, которое сохранялось на протяжении всего исследования. Также использование НВЛ позволило снизить частоту госпитализаций: во время курса НВЛ не требовались госпитализации в пульмонологическое отделение из-за обострения ДН [7].

Исследование A. Nicolini et al., посвященное оценке эффективности и безопасности НВЛ у пациентов с кифосколиозом после эпизода ОДН, показало значительное улучшение газов артериальной крови, ФЖЕЛ, ОФВ₁, MIP, максимального экспираторного давления в ротовой полости (MEP), SNIP, дыхательного объема, частоты дыхательных движений. Также статистически значимое улучшение показателей качества жизни, в частности связанных

с качеством сна ($p < 0,01$), физическим самочувствием ($p < 0,01$), приемом пищи и досугом ($p < 0,02$), уверенностью в себе ($p < 0,01$) и настроением ($p < 0,02$) [1].

Пациенты с кифосколиозом часто предъявляют жалобы на хроническую усталость, одышку, ухудшение функционального состояния и частые повторные госпитализации, что в совокупности снижает качество жизни [27]. Р. Cejudo et al. обнаружили, что наиболее значительное влияние на качество жизни оказывают усталость, за которой следовали сила периферических мышц, одышка и способность к физической нагрузке [28]. При длительном наблюдении за показателями качества жизни, связанными со здоровьем, у пациентов с кифосколиозом на фоне применения НВЛ отмечалось улучшение в категориях «физическая роль» и «эмоциональная роль» через 3 мес., а также в категориях «социальное функционирование», «жизнеспособность» и «психическое здоровье» через 6 мес. после начала НВЛ. Некоторые из этих изменений сохранялись через 9, 12 и 18 мес. НВЛ. Частота госпитализаций у пациентов значительно снизилась после 12 мес. НВЛ ($p < 0,01$), что продемонстрировало ее выраженное положительное влияние на пациентов и сохранение эффекта в течение длительного времени [29].

Также была показана высокая приверженность пациентов с кифосколиозом к НВЛ в домашних условиях: вероятность продолжения НВЛ в течение 5 лет у пациентов со сколиозом, перенесенным полиомиелитом, посттуберкулезным заболеванием легких и генерализованными нервно-мышечными расстройствами составляла 79%, 100%, 94% и 81% соответственно. После 1 года применения НВЛ отмечалось увеличение PaO_2 в среднем на 1,8 кПа и снижение $PaCO_2$ на 1,4 кПа. При оценке качества жизни после начала НВЛ было обнаружено, что показатели психического здоровья, энергии и жизнеспособности соответствовали средним показателям населения, за исключением показателей физического функционирования, которые были ниже [30].

A.K. Simonds et al. сообщили, что пациенты с кифосколиозом проходили гораздо меньшее расстояние в 6-MTX, чем следовало (в среднем 270 м – 43,7% от прогнозируемого расстояния) [31]. Неоднократно в исследованиях было показано, что НВЛ способна увеличивать толерантность к физической нагрузке при кифосколиозе. В исследовании С. Salturk et al. был получен наиболее высокий прирост дистанции в 6-MTX у пациентов с кифосколиозом (коэффициент линейной регрессии 26,94; 95% ДИ: -3,79–57,66; $p = 0,085$) на фоне использования НВЛ

в домашних условиях в течение 12 мес. по сравнению с пациентами с другими заболеваниями (ХОБЛ, синдром ожирения-гиповентиляции, интерстициальные заболевания легких), осложненными гиперкапнической ДН [32]. В другой работе также было обнаружено, что НВЛ значительно увеличивает дистанцию в 6-MXT (306 м против 419 м, $p < 0,001$) [5].

Для повышения эффективности НВЛ целесообразно сочетать ее с физическими упражнениями: в рандомизированном исследовании Р. Cejudo et al. было показано статистически значимое снижение $PaCO_2$, увеличение максимального давления на вдохе и выдохе, повышение выносливости, пройденной дистанции, силы периферических мышц у пациентов, выполнявших физические упражнения. Кроме того, у этих больных снизилась выраженность одышки и улучшилось качество жизни [33]. Пациенты, которые не пользовались НВЛ, испытывали более выраженный ацидоз, гипоксемию, гиперкапнию и одышку [34].

Известно, что использование НВЛ в домашних условиях позволяет пациентам с кифосколиозом справиться с обострением ДН, спровоцированным инфекцией, без госпитализации. В исследовании Р. Banfi et al. приняли участие семь пациентов с кифосколиозом, согласившихся на лечение ОДН дома с увеличением ежедневной продолжительности искусственной вентиляции легких и назначением антибиотиков. У двух пациентов была незначительно увеличена кислородная поддержка. Пациенты постепенно сокращали ежедневную продолжительность ИВЛ в соответствии с их способностью комфортно дышать без механической поддержки под наблюдением медицинского персонала, и через 4 нед. все вернулись к исходному состоянию, которое было до обострения ДН [14].

ВЫВОДЫ

Подводя итог, можно с уверенностью утверждать, что одним из основных методов терапии ДН у пациентов с кифосколиозом является НВЛ, которая способна улучшить выживаемость пациентов, нормализовать газообмен, повысить эффективность работы дыхательных мышц, улучшить качество сна, жизни и повысить толерантность к физическим нагрузкам. Важно отметить высокую приверженность пациентов к НВЛ и необходимость ее регулярного использования для предотвращения обострений ДН.



Поступила / Received 01.02.2026

Поступила после рецензирования / Revised 14.02.2026

Принята в печать / Accepted 16.02.2026

Список литературы / References

1. Nicolini A, Barlascini C, Piroddi IM, Garuti G, Banfi PI. Effectiveness and safety of mouthpiece ventilation and nocturnal non-invasive ventilation in patients with kyphoscoliosis: Short and long-term outcomes after an episode of acute respiratory failure. *Rev Port Pneumol*. 2016;22(2):75–81. <https://doi.org/10.1016/j.rppnen.2015.09.009>.
2. Bergofsky EH, Turino GM, Fishman AP. Cardiorespiratory failure in kyphoscoliosis. *Medicine*. 1959;38:263–317. <https://doi.org/10.1097/00005792-195909000-00004>.
3. Marwah V, Dhar R, Choudhary R, Elliot M. Domiciliary noninvasive ventilation for chronic respiratory diseases. *Med J Armed Forces India*. 2022;78(4):380–386. <https://doi.org/10.1016/j.mjafi.2022.09.006>.
4. Баймаканова ГЕ, Авдеев СН. Респираторные проявления кифосколиоза. В: Чучалин АГ (ред.). *Респираторная медицина: руководство*: в 5 т. 3-е изд., доп. и перераб. М.: ПульмоМедиа; 2024. Т. 3. С. 360–367. <https://doi.org/10.18093/978-5-6052509-1-3-2024-4-360-367>.
5. Adigüzel N, Karakurt Z, Güngör G, Moçin O, Balci M, Saltürk C et al. Management of kyphoscoliosis patients with respiratory failure in the intensive care unit and during long term follow up. *Multidiscip Respir Med*. 2012;7(1):30. <https://doi.org/10.1186/2049-6958-7-30>.
6. McMaster MJ, Glasby MA, Singh H, Cunningham S. Lung function in congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *J Spinal Disord Tech*. 2007;20(3):203–208. <https://doi.org/10.1097/01.bsd.0000211270.51368.43>.
7. Gonzalez C, Ferris G, Diaz J, Fontana I, Nuñez J, Marín J. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest*. 2003;124(3):857–862. <https://doi.org/10.1378/chest.124.3.857>.

8. Jones DJ, Paul EA, Bell JH, Wedzicha J. Ambulatory oxygen therapy in stable kyphoscoliosis. *Eur Respir J*. 1995;8(5):819–823. <https://doi.org/10.1183/09031936.95.08050819>.
9. Conti G, Rocco M, Bufi M, Tarquini S, Lappa A, Gasparetto A. Respiratory system mechanics in the early phase of acute respiratory failure due to severe kyphoscoliosis. *Intensive Care Med*. 1997;23(5):539–544. <https://doi.org/10.1007/s001340050370>.
10. Sawicka EH, Branthwaite MA. Respiration during sleep in kyphoscoliosis. *Thorax*. 1987;42(10):801–808. <https://doi.org/10.1136/thx.42.10.801>.
11. Виссарионов СВ, Филиппова АН, Кокушин ДН, Мурашко ВВ, Белянчиков СМ, Хусаинов НО. Хирургическая коррекция тяжелых форм идиопатического кифосколиоза у детей. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2019;7(3):5–14. <https://doi.org/10.17816/PTORS735-14>.
12. Vissarionov SV, Filippova AN, Kokushin DN, Murashko VV, Belyanchikov SM, Khushainov NO. Surgical correction of severe forms of idiopathic kyphoscoliosis in children. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2019;7(3):5–14. (In Russ.) <https://doi.org/10.17816/PTORS735-14>.
13. Qi L, Xu B, Li C, Wang Y. Clinical efficacy of short-term pre-operative halo-pelvic traction in the treatment of severe spinal deformities complicated with respiratory dysfunction. *BMC Musculoskelet Disord*. 2020;21(1):665. <https://doi.org/10.1186/s12891-020-03700-9>.
14. Liang Y, Zhu Z, Zhao C, Xu S, Guo C, Zhao D, Liu H. The impact of halo-pelvic traction on sagittal kyphosis in the treatment of severe scoliosis and kyphoscoliosis. *J Orthop Surg Res*. 2024;19(1):652. <https://doi.org/10.1186/s13018-024-04985-5>.
15. Banfi P, Redolfi S, Robert D. Home treatment of infection-related acute respiratory failure in kyphoscoliotic patients on long-term mechanical ventilation. *Respir Care*. 2007;52(6):713–719. <https://doi.org/10.4187/respcare.07520713>.
16. Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu JM. Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. A 10-year analysis of ANTADIR Observatory. *Chest*. 1996;109(3):741–749. <https://doi.org/10.1378/chest.109.3.741>.
17. Buyse B, Meersseman W, Demeets M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J*. 2003;22(3):525–528. <https://doi.org/10.1183/09031936.03.00076103>.
18. Gustafson T, Franklin KA, Midgren B, Pehrsson K, Ranstam J, Ström K. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest*. 2006;130(6):1828–1833. <https://doi.org/10.1378/chest.130.6.1828>.
19. Masa JF, Celli BR, Riesco JA, Sánchez de Cos J, Disdier C, Sojo A. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest*. 1997;112(1):207–213. <https://doi.org/10.1378/chest.112.1.207>.
20. Çiftçi F, Çiledağ A, Erol S, Kaya A. Non-invasive ventilation for acute hypercapnic respiratory failure in older patients. *Wien Klin Wochenschr*. 2017;129(19–20):680–686. <https://doi.org/10.1007/s00508-017-1182-2>.
21. Libby DM, Briscoe WA, Boyce B, Smith JP. Acute respiratory failure in scoliosis or kyphosis: prolonged survival and treatment. *Am J Med*. 1982;73(4):532–538. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(82\)90332-1](https://doi.org/10.1016/0002-9343(82)90332-1).
22. Rai SP, Panda BN, Upadhyay KK. Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Patients with Acute Respiratory Failure. *Med J Armed Forces India*. 2004;60(3):224–226. [https://doi.org/10.1016/S0377-1237\(04\)80050-9](https://doi.org/10.1016/S0377-1237(04)80050-9).
23. Windisch W, Geiseler J, Simon K, Walterspercher S, Dreher M. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation – Revised Edition 2017: Part 2. *Respiration*. 2018;96(2):171–203. <https://doi.org/10.1159/000488667>.
24. Kinnear W, Watson L, Smith P, Johnson L, Burrows S, Caulton E et al. Long-Term Survival on Noninvasive Ventilation in Adults With Thoracic Scoliosis. *Respir Care*. 2021;66(6):972–975. <https://doi.org/10.4187/respcare.07848>.
25. Martí S, Pallero M, Ferrer J, Ríos J, Rodríguez E, Morell F, Muñoz X. Predictors of mortality in chest wall disease treated with noninvasive home mechanical ventilation. *Respir Med*. 2010;104(12):1843–1849. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2010.08.013>.
26. Piesiak P, Brzecka A, Kosacka M, Jankowska R. Efficacy of noninvasive volume targeted ventilation in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis. *Adv Exp Med Biol*. 2015;838:53–58. https://doi.org/10.1007/5584_2014_68.
27. Leger P, Jennequin J, Gerard M, Lassonnery S, Robert D. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromusculoskeletal disorders. *Eur Respir J Suppl*. 1989;7:640s–644s. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2679610/>.
28. Pajdziński M, Młynarczyk P, Miłkowska-Dymanowska J, Białas AJ, Afzal MAM, Piotrowski WJ, Górski P. Kyphoscoliosis – what can we do for respiration besides NIV? *Adv Respir Med*. 2017;85(6):352–358. <https://doi.org/10.5603/ARM.2017.0060>.
29. Cejudo P, López-Márquez I, López-Campos JL, Ortega F, Bernal CC, Márquez E et al. Factors associated with quality of life in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis. *Disabil Rehabil*. 2009;31(11):928–934. <https://doi.org/10.1080/09638280802358316>.
30. Nauffal D, Doménech R, Martínez García MA, Compte L, Macián V, Perpiñá M. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir Med*. 2002;96(10):777–783. <https://doi.org/10.1053/rmed.2002.1347>.
31. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, Bye PT, Sullivan CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest*. 1988;94(4):811–815. <https://doi.org/10.1378/chest.94.4.811>.
32. Simonds AK, Elliott MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax*. 1995;50(6):604–609. <https://doi.org/10.1136/thx.50.6.604>.
33. Saltürk C, Karakurt Z, Takir HB, Balci M, Kargin F, Mocin OY et al. Comparison of exercise capacity in COPD and other etiologies of chronic respiratory failure requiring non-invasive mechanical ventilation at home: retrospective analysis of 1-year follow-up. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2015;10:2559–2569. <https://doi.org/10.2147/COPD.S91950>.
34. Cejudo P, López-Márquez I, López-Campos JL, Márquez E, de la Vega F, Barrot E et al. Exercise training in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis: a randomized controlled trial. *Respir Care*. 2014;59(3):375–382. <https://doi.org/10.4187/respcare.02484>.
35. Vila B, Servera E, Marín J, Díaz J, Giménez M, Komaroff E, Bach J. Noninvasive ventilatory assistance during exercise for patients with kyphoscoliosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil*. 2007;86(8):672–677. <https://doi.org/10.1097/phm.0b013e31806dd2c8>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Г.С. Нуралиева, С.Н. Авдеев

Концепция и дизайн исследования – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, С.Н. Авдеев

Написание текста – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, С.Н. Авдеев

Сбор и обработка материала – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, В.В. Гайнитдинова

Обзор литературы – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, В.В. Гайнитдинова, И.С. Авдеев, А.С. Серикова, С.Н. Авдеев

Анализ материала – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, В.В. Гайнитдинова

Статистическая обработка – Г.С. Нуралиева, А.Е. Шмидт, В.В. Гайнитдинова

Редактирование – Г.С. Нуралиева, С.Н. Авдеев

Утверждение окончательного варианта статьи – С.Н. Авдеев

Contribution of authors:

Concept of the article – Galiya S. Nuralieva, Sergey N. Avdeev

Study concept and design – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Sergey N. Avdeev

Text development – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Sergey N. Avdeev

Collection and processing of material – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Viliya V. Gaynitdinova

Literature review – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Viliya V. Gaynitdinova, Ivan S. Avdeev, Aurini S. Serikova, Sergey N. Avdeev

Material analysis – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Viliya V. Gaynitdinova

Statistical processing – Galiya S. Nuralieva, Anna E. Shmidt, Viliya V. Gaynitdinova

Editing – Galiya S. Nuralieva, Sergey N. Avdeev

Approval of the final version of the article – Sergey N. Avdeev

Информация об авторах:

Нуралиева Галия Сериковна, к.м.н., доцент кафедры пульмонологии, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; научный сотрудник лаборатории интенсивной терапии и дыхательной недостаточности, Научно-исследовательский институт пульмонологии Федерального медико-биологического агентства; 115682, Россия, Москва, Ореховый бульвар, д. 28; galia32@yandex.ru

Шмидт Анна Евгеньевна, ассистент кафедры пульмонологии, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; a_e_schmidt@mail.ru

Гайнитдинова Вилия Вилевна, д.м.н., профессор кафедры пульмонологии, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; ivv_08@mail.ru

Авдеев Иван Сергеевич, студент Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; ivan.avdeev@list.ru

Серикова Аурини Сериковна, докторант кафедры внутренних болезней с курсом нефрологии, гематологии, аллергологии, иммунологии, Медицинский университет Астана; 010000, Республика Казахстан, Астана, ул. Бейбитшилик, д. 49а; auriniserikova@gmail.com

Авдеев Сергей Николаевич, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; руководитель клинического отдела, Научно-исследовательский институт пульмонологии Федерального медико-биологического агентства; 115682, Россия, Москва, Ореховый бульвар, д. 28; serg_avdeev@list.ru

Information about the authors:

Galiya S. Nuralieva, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Pulmonology, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; Researcher of the Laboratory of Intensive Care and Respiratory Failure, Research Institute for Pulmonology of the Federal Medical Biological Agency; 8, Orekhovy Boulevard, Moscow, 115682, Russia; galia32@yandex.ru

Anna E. Shmidt, Assistant Professor of the Department of Pulmonology, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; a_e_schmidt@mail.ru

Viliya V. Gaynitdinova, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Pulmonology, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; ivv_08@mail.ru

Ivan S. Avdeev, Student, Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; ivan.avdeev@list.ru

Aurini S. Serikova, PhD Student of the Department of Internal Medicine with a Course in Nephrology, Hematology, Allergology and Immunology, Astana Medical University; 49a, Beibitshilik St., Astana, 010000, Republic of Kazakhstan; auriniserikova@gmail.com

Sergey N. Avdeev, Acad. RAS, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Pulmonology, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; Head of the Clinical Department, Research Institute for Pulmonology of the Federal Medical Biological Agency; 8, Orekhovy Boulevard, Moscow, 115682, Russia; serg_avdeev@list.ru