

В. И. Перцов¹, Я. В. Телушко², А. В. Тучинский², Г. С. Троян²

¹ Запорожский государственный медицинский университет

² Городская клиническая больница экстренной и скорой медицинской помощи, Запорожье

ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МИАСТЕНИИ

Проанализирован опыт хирургического лечения заболеваний вилочковой железы. Выбор тактики лечения основан на результатах комплексного обследования пациентов в максимально ранние сроки от начала заболевания. Хорошие результаты лечения достигнуты у 78,8% больных, при наличии до 19,0% осложнений в послеоперационном периоде и летальностью до 6,0%.

Ключевые слова: вилочковая железа (ВЖ), миастения, диагностика, хирургическое лечение.

На протяжении многих лет симптомы миастении, проявляющиеся в тяжелых случаях нарушениями витальных функций, вызывают клинический интерес у практических врачей различного профиля. Частота встречаемости прогрессирующей миастении возрастает, и это может быть связано с изменением иммунореактивности в ответ на различные факторы, а также, аутоиммунными механизмами.

Несмотря на большой круг публикаций по проблемам диагностики и применения различных видов терапии данного заболевания, алгоритмы диагностики и схема поэтапного патогенетического лечения недостаточно систематизированы. Разнятся данные авторов об эффективности консервативного и хирургического лечения при разных формах заболевания.

Цель работы: анализ результатов лечения пациентов с заболеваниями вилочковой железы.

Материал и методы

Обобщен опыт лечения пациентов, оперированных по поводу заболевания вилочковой железы за период с 1989–2012 гг. в клинике медицины катастроф, военной медицины, анестезиологии и реаниматологии Запорожского государственного медицинского университета (на базе отделения грудной хирургии КП «ГКБЭ и СМП г. Запорожья»). Всего обследовано и оперировано 84 пациента. Преобладали женщины до 45 лет (62%). Среди оперированных гиперплазия ВЖ с миастеническим синдромом диагностирована у 34 (40,5%) больных, тимомы различной гистологической структуры – 46 (54,8%), в том числе злокачественные – у 10, кисты – у 4 пациентов. Отмечена определенная закономерность: гиперплазия ВЖ присуща лицам молодого возраста (до 30 лет), в более позднем возрасте преобладают тимомы.

Диагностическая тактика при миастении заключалась в изучении клинической картины,

иммунологического и электрофизиологического исследований, фармакологических проб. Детальное изучение больных миастенией показало, что наиболее частые клинические формы болезни: глазная и глоточно-лицевая (71,4% случаев).

Обязательными исследованиями являлись пневмомедиастинография, на начальном этапе (до 2005 года), и компьютерная томография средостения, в более позднем периоде.

Важным критерием диагностики миастении является изучение ЭМГ показателей, отражающих состояние нервно-мышечной передачи при проведении декремент-теста. Данные, полученные при непрямой супрамаксимальной стимуляции мышц различных по степени клинического поражения показали, что в мышцах больных миастенией, как правило, регистрируются М-ответы нормальной амплитуды и площади, но при стимуляции частотами 3 и 40 имп/с выявлялся декремент амплитуды М-ответа различной степени выраженности. Для объективизации феномена патологической мышечной утомляемости использовались специальные нагрузочные пробы с использованием прозерина и калимина-форте. Полная компенсация двигательных нарушений происходила у 12 (14,3%) больных. У большинства больных, 96 (75%) человек, реакция на введение прозерина была неполной. Частичная компенсация характеризовалась увеличением силы в отдельных мышцах, тогда как в других тестируемых мышцах отсутствовала.

У 25 (29,7%) пациентов отмечалось посттетаническое облегчение. У остальных – посттетаническое истощение. Необходимо подчеркнуть, что величина наиболее типичного для миастении феномена декремента последующих М-ответов в серии при стимуляции частотой 3 имп/с пропорциональна степени клинического поражения мышц. Таким образом, проведение ЭМГ до и после введения антихолинэстеразных препаратов позволяет объективизировать эффективность фармакологической пробы.

Результаты и обсуждение

Нарушения функции экстраокулярной мускулатуры наблюдались у 48 (57,1%) больных. Из них минимальная степень глазодвигательных расстройств, в виде преходящей диплопии или птоза отмечалась у 25 (29,8%) больных. Умеренная степень расстройств, в виде рецидивирующего офтальмопареза и стойкой диплопии – у 15 (17,8%) больных, максимальная, проявляющаяся офтальмоплегией – у 8 (9,5%) больных.

Бульбарные нарушения имели место у 12 (14,3%) больных. Легкие бульбарные расстройства, проявляющиеся периодическими нарушениями глотания и речи, выявлены у 8 (9,5%) больных. Умеренные расстройства, в виде постоянной, но колеблющейся по степени выраженности дисфонии, гнусавости голоса и периодическими нарушениями глотания были характерны для 3 (3,6%) пациентов. Выраженные бульбарные расстройства, проявляющиеся афонией и дисфагией обнаружены у 1 (1,2%) больных.

Нарушения функции дыхательной мускулатуры отмечались у 24 (28,6%) больных. Дыхательные расстройства, которые расценивались как легкие, проявляющиеся периодическими нарушениями дыхания, возникающими после физической нагрузки, выявлены у 14 (16,7%) больных, умеренные, в виде одышки на фоне отмены антихолинэстеразных препаратов либо в период возникновения интеркуррентных инфекций отмечены у 8 (9,5%) больных, выраженные, требующие проведения ИВЛ – у 2 (2,4%) больных. Снижение сухожильных и периостальных рефлексов отмечено у 16 (19,0%) обследованных больных. Вегетативно-трофические нарушения в виде сухости кожи и слизистых, парестезий, нарушений сердечного ритма, непереносимости ортостатических нагрузок – были характерны для 18 (21,4%) больных миастений, среди которых у 15 (83,3%), миастения сочеталась с тимомой.

В предоперационном периоде пациентам назначались антихолинэстеразные препараты, инфузии растворов кристаллоидов, витаминов группы В и С, свежзамороженной плазмы, препаратов калия, проведение сеансов плазмофереза (с общим забором крови от 800 до 1200 мл).

Основным видом хирургического вмешательства являлась тимэктомия через частичную верхне-срединную стернотомию до IV–V межреберий. При выявлении опухоли вилочковой железы (54,8%) показания к операции были абсолютными и не зависели от характера и тяжести заболевания. Обязательным компонентом операции была лимфодиссекция. Объем операции и характер поражения смежных органов определялись по данным компьютерной томографии. Оптимальные сроки выполнения операции от 6 до 18 месяцев с момента клинических проявлений заболевания.

В раннем послеоперационном периоде наблюдались осложнения (19,0%) в виде стойкой дыхательной недостаточности – у 6 пациентов, гипостатической пневмонии – у 7, плеврита – у 3 пациентов.

Отдельную категорию больных (12, 14,2%), составляли больные с тенденцией развития резистентности к антихолинэстеражным препаратам и склонностью к развитию миастенических, холинергических, а порой и смешанных кризов. Они требовали в послеоперационном периоде наложения трахеостомы с пролонгированной ИВЛ, проведения плазмоферезов, назначения иммунодепрессантов и терапии гормональными препаратами.

В послеоперационном периоде (4–5 сутки) умерли 5 (6,0%) пациентов. Положительные результаты хирургического лечения миастении с гиперплазией ВЖ и тимомой различной этиологии получены у 78,8% больных, что проявилось регрессом клинической симптоматики или минимальными остаточными проявлениями, не нарушающими образ жизни пациента.

Выводы

1. Диагноз миастении устанавливается на основании комплексного обследования с применением клинического, электрофизиологического, иммунологического исследований.
2. Своевременная диагностика заболевания и выполнение оперативного вмешательства в сроки до 18 месяцев от начала заболевания позволяют достичь хороших результатов лечения у 78,8% больных.

Стаття надійшла до редакції: 04.08.2013

В. І. Перцов¹, Я. В. Телушко², А. В. Тучинський², Г. С. Троян²

¹ Запорізький державний медичний університет

² Міська клінічна лікарня екстреної та швидкої медичної допомоги, Запоріжжя

ДОСВІД ДІАГНОСТИКИ І ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ МІАСТЕНІЇ

Проаналізовано досвід хірургічного лікування захворювань вилочкової залози. Вибір тактики лікування заснований на результатах комплексного обстеження пацієнтів в максимально ранні терміни від початку

ку захворювання. Хороші результати лікування досягнуті у 78,8% хворих, при наявності до 19,0% ускладнень в післяопераційному періоді і летальністю до 6,0%.

Ключові слова: вилочкова залоза, міастенія, діагностика, хірургічне лікування.

V. I. Pertsov¹, Ya. V. Telushko², A. V. Tuchinskiy², G. S. Troyan²

¹ *Zaporozhye State Medical University*

² *City Clinical Hospital of Emergency and Ambulance, Zaporizhia*

EXPERIENCE OF DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF MYASTHENIA

The experience of surgical treatment of diseases of the thymus gland was analyzed. The choice of treatment is based on the results of a comprehensive survey of patients in the early stages as the onset of illness. Good results were achieved in 78,8% of patients, with up to 19,0% of postoperative complications and mortality to 6,0%.

Keywords: thymus, myasthenia gravis, diagnosis, surgical treatment.