

В период стабилизации на область ПЖ применялось облучение инфракрасным лазером при мощности 9-10 мВт, экспозиция 5-7 минут ежедневно или через день (всего 8-10 сеансов).

Из 34 детей с деструктивной формой ОП погибли 3 ребенка (8,7%). Все они были оперированы, а двое – повторно. Причиной летального исхода в одном наблюдении было рецидивирующее кровотечение, а в двух – сепсис.

После перенесенной операции дети рассматривались как страдающие хроническим панкреатитом и переводились для реабилитационных мероприятий педиатрам.

Наши наблюдения позволяют сделать следующие выводы:

1. В начальной стадии заболевания острый панкреатит имеет общие симптомы с острым гастритом, острым энтероколитом, обострением хронического холецистита и др., в результате чего больные первично госпитализируются в отделения педиатрического профиля. При прогрессировании процесса перевод таких детей в хирургические отделения запаздывает.

2. Показанием к операции при ОП служат ухудшение общего состояния, повышение температуры тела, нарастание пареза ЖКТ, выпота в сальниковой сумке, появление симптомов перитонита, иктеричности, рост лейкоцитоза, амилазы, липазы, трипсина, снижение уровня кальция крови и неэффективность консервативной терапии.

3. Выздоровление при остром деструктивном панкреатите возможно только при комплексном применении терапевтических и хирургических лечебных мероприятий.

4. После выписки из стационара дети, перенесшие острый деструктивный панкреатит, нуждаются в динамическом наблюдении у детского хирурга и педиатра.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гудзенко Ж. Панкреатит у детей. – М., 1980.
2. Маят В.С., Буромская Г.А., Атанов Ю.П. и др. // Хирургия. – 1978. – № 10. – С. 23-28.
3. Пугачев А.Г. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста. – М., 1982.
4. Филин В.И. // Вестн. хир. – 1991. – № 2. – С. 53-55.
5. Цуман В.Г., Косарев В.А., Дурягин Д.С. // Хирургия. – 1995. – № 4. – С. 22-25.
6. Шалимов С.А., Радзиховский А.П., Ничитайло М.Е. Острый панкреатит и его осложнения. – Киев, 1990.

ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ МИАСТЕНИИ У ДЕТЕЙ

*В.Г. Цуман, А.Е. Наливкин, В.В. Массарыгин, Л.В. Серова, О.П. Сидорова,
Б.В. Агафонов*
МОНИКИ

Проблема лечения миастении у детей до настоящего времени является актуальной. Это связано с трудностью диагностики и особенностями течения данного заболевания, приводящего к ранней инвалидности, а в некоторых случаях и к летальному исходу. Заболеваемость детей составляет от 9 до 13% среди всех больных миастенией [1-6].

Существующие методы предоперационной подготовки, включающие антихолинэстеразные (АХЭ) и гормональные препараты, содержат немало отрицательных моментов, и до сих пор не решены все проблемы, связанные с максимальной компенсацией миастенических нарушений перед тимэктомией. Детально не разработана методика дискретного плазмафереза (ДПА) у детей, не определены показания и противопоказания для его применения.

Требуется дальнейшая научная разработка тактики ведения больных детей с миастенией в предоперационном периоде, при развитии миастенического криза, при неэффективности тимэктомии, определении показаний и противопоказаний для проведения плазмафереза, а также по применению поддерживающих доз антихолинэстеразных и гормональных препаратов.

В основу работы положен анализ клинических наблюдений за 77 больными генерализованной формой миастении в возрасте от 3 до 15 лет: 17 мальчиков и 60 девочек. В исследуемой группе больных легкая степень миастенических расстройств не наблюдалась, средняя степень была у 31 больного, тяжелая – у 46 больных. Миастенический криз наблюдался у 28 детей, что потребовало проведения искусственной вентиляции легких у 14 из них.

В качестве предоперационной подготовки у 59 детей (в том числе у 28 – с миастеническим кризом) был применен дискретный ДПА; у 12 больных ДПА не применялся. У 6 больных после ДПА наступила ремиссия, позволившая не прибегать к тимэктомии.

При исследовании антигенов гистосовместимости было выявлено, что показатели А1 – в 3 раза, В8 – в 4 раза и DR₃ – в 6 раз превышают эти данные в группе сравнения (эту группу составили 25 детей такого же возраста, поступившие в клинику для плановой операции).

Всем больным проводилось лечение калимином от 120 до 480 мг/сут. Больным с неполной компенсацией миастенических нарушений при использовании АХЭ-препаратов (46 чел.) назначалась гормональная терапия преднизолоном по прерывистой схеме через день по 1-3 мг/кг однократно утром.

У всех больных для определения выраженности миастенических нарушений, тяжести состояния и эффективности лечения – при поступлении, через 1 и 7 суток после плазмафереза, а также на 10-е сутки после тимэктомии и в отдаленные сроки (от 1 года до 5 лет), – определяли мышечную силу по 4-балльной системе в различных группах мышц.

В результате исследования было выявлено, что до лечения наблюдалось снижение силы в различных группах мышц в среднем в 1,5-2 раза по сравнению с нормой. При проведении прозериновой пробы нами выявлены следующие показатели:

- резко положительная реакция – у 14 больных;
- положительная – у 40;
- слабоположительная – у 9 (12,8%);
- сомнительная – у 5;
- отрицательная – у 2.

После курса ДПА происходило достоверное увеличение мышечной силы в среднем в 1,5 раза. Наибольшее возрастание мышечной силы наблюдалось в верхних и нижних конечностях.

После тимэктомии мышечная сила продолжала увеличиваться во всех группах мышц. У 90% больных прошли птоз и диплопия, полностью восстановилось самостоятельное дыхание и глотание.

Для определения тяжести состояния и эффективности проводимой терапии у 76 больных с генерализованной формой миастении на различных этапах лечения было проведено исследование нервно-мышечной проводимости. В результате исследования выявлено исходное нарушение нервно-мышечной проводимости у 68 детей с миастенией, при этом декремент падения амплитуды М-ответа при стимуляции с частотой 3 имп/с составил 23%, а при стимуляции с частотой 50 имп/с – 37%. У 8 больных с преимущественно бульбарными нарушениями нервно-мышечного блока не выявлено.

Миастенические пробы, проведенные у 68 детей – исходно и после введения прозерина, – выявили снижение декремента при стимуляции с частотой 3 имп/с – на 6%, при стимуляции с частотой 50 имп/с – на 15%, что являлось положительным дифференциально-диагностическим тестом.

После плазмафереза происходило снижение величины декремента при стимуляции с частотой 3 имп/с в среднем на 9%, а при стимуляции с частотой 50 имп/с – на 11% от исходного.

После тимэктомии наблюдалась дальнейшая тенденция к снижению декремента падения амплитуды М-ответа при стимуляции с частотой 3 имп/с – на 10%, а при стимуляции с частотой 50 имп/с – на 12%. В отдаленные сроки данные показатели существенно не изменялись, что указывает на эффективность комплексного лечения.

При исследовании ФВД исходно нарушения биомеханики дыхания не было выявлено у 12 больных со средней степенью тяжести заболевания. У 24 больных отмечалось нарушение биомеханики дыхания I степени по нейро-мышечному типу, у 10 больных – II степени, у 11 больных – III степени. ИВЛ проводилась 14 больным (IV степень).

Исследование показало, что при миастении у детей происходит достоверное снижение ЖЕЛ (в среднем 76,5% от должного), ФЖЕЛ (в среднем 73,7% от должного), уменьшение пневмотахометрии вдоха и выдоха, причем снижение ПТМ выдоха у детей с тяжелой степенью заболевания было более выражено (75,5% от должного). После введения возрастной дозы прозерина наблюдался достоверный прирост данных показателей; на этапах лечения отмечено их незначительное увеличение, однако всегда сохранялась достоверная реакция на прозерин.

МВЛ исходно была снижена, имелось достоверное ее повышение после введения возрастной дозы прозерина. После ДПА наблюдалось увеличение данного показателя, сохранявшееся и после тимэктомии, но не достигавшее нормальных значений. Прозериновая проба оставалась положительной. В отдаленные сроки данный показатель нормализовался, и реакции на прозерин не было.

Скоростные показатели ОФВ и общая емкость легких были в пределах возрастной нормы. Было выявлено увеличение остаточного объема легких (в среднем 158% от должного), что составило $44,2 \pm 4,2\%$ в структуре ОЕЛ. Исходно МОД был повышен и составлял 120% от нормальных значений, при этом наблюдалась положительная прозериновая проба. После курса ДПА и тимэктомии происходило некоторое снижение величины данного показателя и достоверно уменьшалась реакция на прозерин. В отдаленные сроки происходила нормализация значений МОД, однако сохранялась слабopоложительная реакция на прозерин.

Показатели насыщенности крови кислородом (КиO_2 , PO_2 и SAT) также исходно были снижены и на этапах лечения достоверно возрастали, приближаясь к норме, PO_2 оставалось достоверно сниженным во всех наблюдениях.

Степень нарушения биомеханики дыхания оценивалась по отношению PO_2 к МВЛ. Выявлена достаточно высокая степень корреляции между данными показателями ($r=0,81$ при $p<0,05$).

Изучение показателей клеточного и гуморального иммунитета у детей с генерализованной миастенией исходно выявило снижение содержания Т-РОК-лимфоцитов в среднем на 21,14%, Т-РОК_{акт.}-лимфоцитов – на 11,0%, фагоцитарной активности моноцитов и нейтрофилов – на 31,61%, повышение уровня иммуноглобулинов: IgA – в среднем на 29,09%, IgM – на 93,6%, IgG – на 17,04%, возрастание уровня высокомолекулярных ЦИК – в 2 раза, низкомолекулярных ЦИК – в 4,2 раза.

Высокий уровень иммуноглобулинов и циркулирующих иммунных комплексов мы рассматриваем как один из признаков активности аутоиммунного процесса при миастении у детей. Наиболее эффективным методом борьбы с аутоиммунной агрессией является плазмаферез, который был разработан в нашей клинике и применен у больных миастенией. Всего было проведено 214 сеансов ДПА.

Для определения эффективности ДПА проведено исследование иммунного статуса у 46 детей с миастенией после его проведения. Выявлено, что уровень IgA и IgG снизился до нормы, а уровень IgM – в среднем на 73% от исходных данных. Показатели высокомолекулярных циркулирующих иммунных комплексов после ДПА уменьшились в 1,75 раза, а низкомолекулярных циркулирующих иммунных комплексов – в 2 раза. В показателях клеточного иммунитета и фагоцитоза наблюдались незначительные изменения.

Сразу после плазмафереза наступившее улучшение состояния потребовало снижение дозы АХЭ препаратов в среднем в 1,5 раза. Гормональная терапия после плазмафереза отменена у 12 больных, у остальных доза преднизолонa снижена в среднем вдвое при сохраняющейся компенсации миастенических нарушений.

Проведенное исследование показывает выраженный иммунокорригирующий эффект ДПА детей с миастенией.

Полученные данные позволили определить показания для применения ДПА при миастении у детей:

1. Миастенический криз.

2. В предоперационной подготовке при выраженной мышечной слабости и бульбарных нарушениях.

3. В раннем послеоперационном периоде при отсутствии самостоятельного дыхания и выраженной мышечной слабости.

4. При неэффективности лечения антихолинэстеразными и глюкокортикостероидными препаратами.

5. При неэффективности тимэктомии.

Противопоказанием к проведению ДПА являются аллергические реакции на введение донорской плазмы и плазмозаменителей.

У 72 больных после максимальной компенсации миастенических нарушений под эндотрахэальным наркозом, через верхнесрединную стернотомию, была проведена тимэктомия. У 5 больных тимэктомия не проводилась в связи с наступившей после ДПА ремиссией.

Показанием к операции служили: генерализованная форма миастении – средней тяжести (26 детей) и тяжелая (46 детей), – не поддающаяся консервативной терапии, с длительным течением и редкими ремиссиями, прогрессирующие формы заболевания с миастеническими кризами в анамнезе.

Противопоказанием для тимэктомии является глазная форма миастении. При легкой форме миастении с минимальными клиническими проявлениями, которые полностью компенсируются АХЭ-препаратами, и длительными ремиссиями тимэктомия не показана.

У одной больной отмечены осложнения тимэктомии в виде повреждения медиастинальной плевры при выраженном спаечном процессе. Этой больной операция проводилась повторно – при рецидиве миастении после частичной тимэктомии, выполненной в другой клинике. Других осложнений не наблюдалось.

Операцию заканчивали дренированием средостения через эпигастральную область, производили послойное ушивание раны с сшиванием грудины лавсаном и кожи атравматичным внутрикожным швом. Дренаж удаляли через 12-24 часа. Швы снимали на 10-е сутки. У всех больных заживление раны происходило первичным натяжением. Летальных исходов не было.

У 46 оперированных больных было определено влияние тимэктомии на показатели клеточного и гуморального иммунитета при генерализованной форме миастении.

После тимэктомии у детей с миастенией нормализовались показатели IgA и IgG, наблюдалось достоверное снижение уровня IgM с $1,82 \pm 0,18$ до $1,61 \pm 0,47$, высокомолекулярных ЦИК – с $0,088 \pm 0,07$ до $0,047 \pm 0,02$ и низкомолекулярных ЦИК – с $0,071 \pm 0,03$ до $0,033 \pm 0,02$. Выявлено незначительное увеличение Т-РОК-лимфоцитов и Т-РОК_{акт}-лимфоцитов и фагоцитов по сравнению с исходными данными.

Средний объем паренхимы тимуса у детей составлял $82,75 \text{ см}^3$, вес – 31,56 г. Были выявлены следующие морфологические изменения тимуса:

- гиперплазия – у 58 больных (при этом у 8 детей в паренхиме были обнаружены кисты до 2 см в диаметре, а у одного ребенка – дермоидная киста размером $1,5 \times 3,4 \text{ см}$);

- гипоплазия – у 10 детей;
- лимфоэпителиальная тимомы – у 4 детей.

При морфологическом исследовании удаленной вилочковой железы больных миастенией было выявлено два вида изменений: в первом случае наблюдалась гиперплазия коркового или мозгового слоев с образованием герминативных фолликулов; во втором – акцидентальная трансформация вилочковой железы с диффузным распределением лимфоидной ткани, стиранием границ слоев, резким снижением числа телец Гассала и единичными зародышевыми центрами или их отсутствием.

Стойкая ремиссия после тимэктомии наблюдалась у больных, в железе которых обнаруживалась гиперпластическая реакция как лимфоидного, так и эпителиального компонентов мозгового слоя – за счет образования зародышевых фолликулов, а также увеличения телец Гассала, которые часто соединяются в комплексы из 2-5 телец.

У 10 больных тимэктомия не дала эффекта, и в отдаленном послеоперационном периоде отмечались повторные миастенические кризы. Среди этих больных было выделено два варианта строения тимуса:

- первый вариант – гипоплазия коркового слоя и картина резкой гиперплазии мозгового слоя с трансформацией в состояние, пограничное с лимфоэпителиальной тимомой (обилие лимфоидных фолликулов, изредка с причудливыми очертаниями, резкой гиперплазией эпителия, кистозной трансформацией и обызвествлением почти всех телец Гассала, независимо от их размера);

- второй вариант – резкая гиперплазия коркового слоя с почти полным отсутствием мозгового и единичными тельцами Гассала. Такой тимус называют «неподвижным». Подобные изменения в вилочковой железе характерны для вторичного иммунодефицита.

Отдаленные результаты хирургического лечения миастении прослежены у 70 детей, исследование проводилось через 6 месяцев, 1 год и 5 лет. Эффективность лечения оценивали по шкале Keynes:

- полное выздоровление – группа А;
- полная компенсация миастенических нарушений на фоне небольших доз АХЭ-препаратов – группа В;
- значительное улучшение со снижением дозы АХЭ-препаратов на 60% от исходного – группа С;
- тимэктомия неэффективна или повлекла за собой ухудшение состояния – группа D;
- летальный исход – группа Е.

Осмотр детей через 6 месяцев показал, что группу А составили 11 больных, В – 18, С – 32, D – 8, Е – 1 больной (смерть наступила в результате развития миастенического криза через 2 месяца после тимэктомии).

Обследование детей через 1 год после тимэктомии выявило, что в группу А входят 13 больных, В – 30, С – 8, D – 7, Е – 1 больной (тот же, что и при осмотре через 6 месяцев).

Через 5 лет после тимэктомии: группу А составили 24 больных, В – 24, С – 3, D – 6, Е – 4 больных (один больной, умерший через 2 месяца после тимэктомии, описан выше; у второго смерть наступила в результате развития миастенического криза через 2 года после ти-

мэктомии; у двух других смерть наступила от причин, не связанных с миастенией: менингит, острая сердечно-сосудистая недостаточность).

После тимэктомии наблюдалось улучшение нервно-мышечной проводимости, проявлявшееся снижением величины декремента в среднем вдвое при стимуляции с частотой 3 и 50 имп/с.

В раннем послеоперационном периоде всем больным проводилась интенсивная терапия, АХЭ-препараты у 32 детей были увеличены в 1,5 раза, у 40 они оставались в той же дозировке, что и до операции. В дальнейшем доза АХЭ-препаратов была снижена в среднем в 1,25 раза.

Из 46 больных, получавших преднизолон до тимэктомии, 18 в послеоперационном периоде гормональная терапия была отменена. Все дети выписаны с улучшением.

У детей с генерализованной формой миастении комплексное лечение, включающее АХЭ- и гормональные препараты, ДПА и тимэктомию, способствует улучшению показателей нервно-мышечной проводимости, функционального состояния внешнего дыхания, увеличению мышечной силы, снижению аутоиммунной агрессии. Это проявляется в двукратном снижении циркулирующих иммунных комплексов и нормализации иммуноглобулинов А и G. Применение комплексной терапии позволяет избежать летального исхода и добиться отдаленных положительных результатов у 80% больных.

Наши наблюдения позволяют сделать следующие выводы:

1. Показанием для хирургического лечения миастении у детей являются среднетяжелая и тяжелая генерализованная форма, не поддающаяся консервативной терапии, с длительным и прогрессирующим течением заболевания, с миастеническими кризами в анамнезе.

2. Необходимым условием успешной тимэктомии у детей является максимальная компенсация миастенического синдрома к моменту операции. Такая компенсация должна достигаться интенсивной терапией, включающей АХЭ-препараты, а у тяжелой группы больных – глюкокортикостероидные гормоны (преднизолон), с обязательным проведением дискретного плазмафереза.

3. Противопоказанием для проведения тимэктомии является глазная форма миастении. При легкой форме заболевания с минимальными клиническими проявлениями, полностью компенсирующейся АХЭ-препаратами, и длительными ремиссиями тимэктомию также не показана.

4. Дискретный плазмаферез с плазмообменом не менее 80-90% ОЦП – эффективное средство при миастеническом кризе у детей.

5. Тотальная тимэктомия является наиболее эффективным методом лечения генерализованной формы миастении у детей.

6. Комплексное лечение миастении приводит к улучшению показателей нервно-мышечной проводимости, функционального состояния внешнего дыхания, увеличению мышечной силы, снижению аутоиммунной агрессии и повышает качество жизни у детей с генерализованной формой заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ветшев П.С. // Хирургия. – 1991. – № 12. – С. 74-79.
2. Ветшев П.С., Шкроб О.С., Курочкин А.В. Миастения. – М., 1996. – 63 с.
3. Гаджиев С.А., Догель Л.В., Ваневский В.Л. Диагностика и хирургическое лечение миастении. – М., 1971. – 255 с.
4. Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечные болезни. – М., 1982. – С. 264-305.
5. Лайсек Р.П., Барчи Р.Л. Миастения / Пер. с англ. – М., 1984. – 272 с.

**РАННЕЕ ПРИМЕНЕНИЕ ЭЗОФАГОГАСТРОДУОДЕНОСКОПИИ,
УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ
ВРОЖДЕННОГО ПИЛОРОСТЕНОЗА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ**

*В.Г. Цуман, Г.А. Романов, Е.В. Великанов, Н.В. Синенкова, А.Е. Машков,
Ю.Я. Киримов*
МОНИКИ

Врождённый пилоростеноз (ВП) – одна из проблем хирургии новорожденных и детей раннего грудного возраста. Внимание к данной патологии обусловлено своеобразным проявлением и течением заболевания, различием взглядов на вопросы этиологии, патогенеза, трудностями диагностики и хирургического лечения. Как четкая нозологическая единица, ВП представлен Гиршпрунгом в 1887 г., который дал патологоанатомическое описание пилоростеноза у новорожденного и высказал предположение, что пилоростеноз носит врожденный характер. В России о врожденном пилоростенозе впервые было сообщено в 1895 г. К. Клейном. Внеслизистая пилоропластика впервые была проведена примерно в одно и то же время тремя авторами независимо друг от друга: Nikoll в 1906 г., Fredet в 1907 г. и Weber в 1908 г. В 1891 г. Рамштедт описал технику пилоромиотомии, которая применяется в различных модификациях и в настоящее время, являясь широко распространенным и принятым хирургическим вмешательством, сопровождающимся наиболее низкой летальностью.

Большинство отечественных и зарубежных авторов [12, 17, 22] сущность заболевания видят в гипертрофии и гиперплазии мышечного слоя привратника на фоне локального дефицита или дегенеративного изменения интрамуральных нервных клеток. Степень выраженности проходимости привратника во многом зависит от нарушений в структуре этого отдела и степени спазма. Несмотря на определенные успехи, достигнутые за последние годы в лечении этого вида непроходимости, летальные исходы наблюдаются с частотой от 1 до 3,9% [1, 18, 23].

Ранее окончательный диагноз пилоростеноза подтверждался контрастными рентгенологическими методами [20] или пальпацией привратника под наркозом. В настоящее время рентгенологические методы заменяются визуальными – эндоскопией. Одним из ранних сообщений по эндоскопической диагностике является работа С.С. Мостовой и соавт. [16]. В дальнейшем по результатам накопленных исследований были классифицированы виды пилоростеноза [8]. В отечественной литературе имеется ряд других работ, посвященных эн-