Торакоскопическое удаление вилочковой железы при миастении у детей

Д.м.н., проф. А.Ю. РАЗУМОВСКИЙ[1, 2], д.м.н. А.Б. АЛХАСОВ[2], д.м.н. З.Б. МИТУПОВ[1, 2], д.м.н., проф А.Г. САНАДЗЕ[5], д.м.н. Д.В. СИДНЕВ[5], Д.Н. ДАЛЛАКЯН[3, 4], С.В. СМИРНОВА[1]

Thoracoscopic thymectomy in children by myasthenia gravis

A.YU. RAZUMOVSKIY, A.B. ALCHASOV, Z.B. MITUPOV, A.G. SANADZE, D.V. SIDNEV, D.N. DALLAKYAN, S.V. SMIRNOVA

[1]Кафедра детской хирургии Российского научно-исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва; [2]ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва; [3]кафедра детской хирургии (зав. — проф. А.С. Баблоян) Ереванского государственного медицинского университета им. М. Гераци; [4]Медицинский центр «Сурб Аствацамайр», Ереван; [5]ГКБ №51, Московский миастенический центр

Представлен опыт хирургического лечения генерализованной миастении у 32 детей, находившихся в отделении торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ДГКБ N13 им. Н.Ф. Филатова Москвы в период 2004—2012 гг. Возраст больных варьировал от 5 лет до 21 года (в среднем 13±3 года), мальчиков было 6 (19%), девочек 26 (81%). По клиническим проявлениям больные относились к группам IIB—IVB по классификации американского фонда миастении и получали антихолинэстеразные и гормональные препараты. Показания к операции ставили сотрудники Московского миастенического центра на основании неэффективности консервативного лечения, средний период проведения которого составил 19,5±18 мес. 31 (97%) больной оперирован на фоне полной или неполной медикаментозной ремиссии, 1 (3%) больная — на высоте миастенического криза. Всем детям выполнена торакоскопическая тимэктомия из правого или левостороннего доступа. Преимущественно использовали однолегочную вентиляцию легких. Конверсии доступа не было ни в одном наблюдении. Интраоперационных осложнений не наблюдали. Средняя длительность операций составила 77±23 мин. По шкале G. Keynes эффект A получен у 6 (25%) больных, эффект B — у 20 (62,5%), эффект C — у 2 (6,25%), эффект D — у 2 (6,25%) детей. Длительность послеоперационного пребывания в стационаре варьировала от 3 до 9 дней (в среднем 6,6±3,6 дня). Торакоскопическая тимэктомия дает возможность выполнить операцию, по объему полностью соответствующую критериям аналогичной открытой операции: результаты лечения не отличаются от таковых у больных, оперированных классическим способом, и достоверно лучше по основным показателям (тяжесть послеоперационного периода и исход лечения). Авторы считают, что торакоскопическая тимэктомия является операцией выбора при хирургическом лечении генерализованной формы миастении у детей.

Ключевые слова: миастения, торакоскопия, тимэктомия.

The authors' experience of surgical treatment of myasthenia gravis in children was analyzed. 32 patients were operated on, mean age was 13±3 (5—21 years); girls were 26, boys were 6 (19%). Disease severity was IIB—IVB by the MGFA classification, all patients were on anticholinesterase and pednisolone therapy. The operation was indicated by certified neurologists, specialized in myasthenia. All patient were thoracoscopically thymectomized using left- or rightside access. There were no conversions and intraoperative complications. The operation duration was 77±23 min. The postoperative hospital stay was 6.6±3.6 (3—9) days. Excellent long-term results were achieved in 6 (25%) patients, good — in 20 (62.5%) children, no changes were registered in 2 and deterioration of myasthenia in 2 (6.25%) patients. The study proved that thoracoscopic thymectomy obtains the radicalism of open technique, proposing the easier postoperative period and being the method of choice for the surgical treatment of myasthenia gravis in children.

Key words: myasthenia gravis, thoracoscopy, thymectomy.

Введение

Исходя из современных представлений о патогенезе миастении, можно сказать, что это тяжелое нервно-мышечное заболевание, характеризующееся патологическим истощением произвольной мускулатуры [2], связанное с нарушением иммунных механизмов, отрицательно влияющее на нервно-мышечную передачу. Оно проявляется слабостью и патологической утомляемостью разных групп поперечнополосатых мышц, имеет прогрессирующее течение и приводит к инвалидизации в 60—70% наблюдений [6].

Начало миастении возможно в любом возрасте: описаны врожденные формы, а также начало болезни в возрасте 70—80 лет [1, 6].

На основе сведений, уточняющих некоторые стороны патогенеза миастении, были разработаны новые способы лечения: лучевая терапия вилочковой железы, гормонотерапия, тимэктомия, применение иммунодепрессантов и эфферентного лечения [5, 8]. В последние годы все больше авторов по-

© Коллектив авторов, 2013

e-mail: ddallakyan@yahoo.com

казывают эффективность тимэктомии как метода лечения миастении [7, 11, 13].

В международной практике оптимальным объемом хирургического вмешательства считается расширенная тимэктомия, которая предполагает удаление вилочковой железы и прилежащей к ней диафрагмальной клетчатки с целью исключения возможности оставления участков эктопированной тимической ткани. Считалось, что наиболее рациональным методом для выполнения данного вмешательства является срединная стернотомия [14]. Существенным недостатком указанного доступа является его высокая травматичность и, как следствие, тяжело протекающий ближайший послеоперационный период, а также довольно высокая частота гнойных осложнений [12].

Новые технологии и стремление к миниинвазивности в современной хирургии изменили взгляды на технику выполнения тимэктомии, традиционные операции постепенно уступают место эндохирургическим вмешательствам [1, 3]. Многие зарубежные авторы считают торакоскопическую тимэктомию оптимальным методом лечения миастении как у взрослых, так и у детей, поскольку отмечают хорошие клинические результаты, быстрое восстановление больных после вмешательства, уменьшение числа послеоперационных осложнений и хороший косметический эффект [4, 5, 11].

Материал и методы

За период с 2004 по 2012 г. в отделении торакальной хирургии ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова Москвы видеоторакоскопическая тимэктомия (ВтТ) была выполнена 32 больным с генерализованной формой миастении. Возраст больных составил от 5 лет до 21 года (в среднем 13±3 года), мальчиков было 6 (19%), девочек — 26 (81%).

Диагноз миастении устанавливали на основании клинических проявлений, результатов прозериновой пробы, данных электромиографии и определения титра антител к ацетилхолиновым рецепторам. Состояние больных оценивали по классификации американского фонда миастении.

Класс I: слабость смыкания век при сохранности силы других мышц.

Класс II: слабость глазных мышц (любой степени) + легкая слабость любых других мышц:

— IIA: преимущественное поражение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика IIB класса, но всегда IIA>IIB);

— IIB: преимущественное поражение орофарингеальной мускулатуры и/или дыхательных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика класса IIA, но всегда IIB>IIA).

Класс III: слабость глазных мышц (любой степени) + умеренная слабость любых других мышц:

— IIIA: преимущественное поражение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика класса IIIB);

— IIIB: преимущественное поражение орофарингеальной мускулатуры и/или дыхательных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика класса IIIA).

Класс IV: слабость глазных мышц (любой степени) + выраженная слабость любых других мышц:

— IVA: преимущественное поражение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика класса IVB);

— IVB: преимущественное поражение орофарингеальной мускулатуры и/или дыхательных мышц (может дополнительно присутствовать слабо выраженная симптоматика класса IVA).

Класс V: необходимость интубации трахеи (с механической вентиляцией или без нее), если это не связано с обычным послеоперационным ведением больного миастенией.

По клиническим проявлениям больные относились к группам IIB—IVB и получали антихолинэстеразные и гормональные препараты. Показания к операции ставили сотрудники Всероссийского миастенического центра на основании неэффективности консервативного лечения, средний срок которого составил 19,5±18 мес. В протокол дооперационного обследования больных входили рентгенография грудной клетки в двух проекциях, УЗИ грудной и брюшной полости, электрокардиография, ЭхоКГ, клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови. Для выявления возможного опухолевого поражения вилочковой железы (тимома) выполняли компьютерную томографию грудной клетки. Для определения тактики ведения больных в предоперационном периоде проводили консультацию невролога. 31 (97%) больной оперирован на фоне полной или неполной медикаментозной ремиссии, 1 (3%) больная — на высоте миастенического криза.

При ВтТ у 22 (69%) детей старшего возраста применяли однолегочную вентиляцию с фиброоптической интубацией трахеи, которая в достаточной мере обеспечивает полезное рабочее пространство, а также дополнительный объем для манипуляций в плевральной полости и средостении. У 10 (31%) детей использовали стандартную вентиляцию легких (на этапе освоения техники операции и фиброоптической интубации).

Оценивали следующие показатели: длительность ИВЛ, длительность операции, длительность пребывания в отделении реанимации, длительность приема обезболивающих препаратов, интраопера-

ционные и послеоперационные осложнения, количество дней, проведенных больным в стационаре после оперативного вмешательства.

Результаты оценивали по шкале G. Keynes, согласно которой клинически полное выздоровление определяли как эффект А; стойкая ремиссия при значительном уменьшении дозы антихолинэстеразных препаратов — эффект В; улучшение состояния на фоне прежнего количества антихолинэстеразных препаратов — эффект С; отсутствие улучшения состояния — эффект D; летальный исход — эффект Е.

Статистические расчеты выполнены на персональном компьютере с использованием приложения Microsoft Excel и пакета статистического анализа данных Statistica 5.1 for Windows (Stat Inc.,USA).

Техника ВmT

Операцию выполняли из право- или левостороннего доступа. Положение больных при удалении вилочковой железы на спине с подложенным валиком на стороне оперативного вмешательства **(рис. 1)**. Использовали 4 торакопорта диаметром от 3,5 до 10 мм в зависимости от возраста больного. Первый троакар (диаметр 10 мм) для телескопа устанавливали в пятом межреберье по среднеподмышечной линии. После установки первого троакара начинали инсуффляцию CO_2 в плевральную полость под давлением 6—8 мм рт.ст. Затем устанавливали остальные троакары диаметром 3,5—6 мм для манипуляторов по средне- или заднеподмышечной линии в четвертом и седьмом межреберьях **(рис. 2)**. Первым этапом операции является ревизия плевральной полости и средостения с целью определения наличия спаечного процесса, оценки топографоанатомических взаимоотношений органов средостения, выявления опухолевого поражения вилочковой железы. Следующим этапом является вскрытие медиастинальной плевры над вилочковой железой, которая обычно отделяется легко **(рис. 3, а)**. Этот этап операции выполняли с использованием монополярного коагулятора. Выделяли нижние рога вилочковой железы, последнюю захватывали атравматическим зажимом и начинали диссекцию тканей в направлении шеи. Сначала выделяли правую долю вилочковой железы, затем из той же плевральной полости мобилизовывали левую долю железы с помощью атравматичных зажимов типа Babcock и Kelly, диссекторами и эндохирургическим тупфером **(рис. 3, б)**. Во время диссекции использовали монополярную коагуляцию или коагулятор системы Bi-Clamp. Сосуды, снабжающие кровью вилочковую железу, при невозможности использования коагуляции из-за большого диаметра или нежелательных термических воздействий на окружающие ткани клипировали с помощью эндоскопических клипаппликаторов титановыми («Karl Storz», Germany) и пластиковыми клипсами системы Hem-o-Lok («Teleflex», USA). Диссекцию продолжали до шейного отдела с целью удаления верхних рогов железы. Железу удаляли полностью. После удаления вилочковой железы удаляли диафрагмальную клетчатку с целью исключения возможности оставления эктопированной тимической ткани. Удаленную вилочковую железу погружали в эндоконтейнер и извлекали из плевральной полости через отверстие троакара (10 мм) или



Рис. 1. **Положение больного на операционном столе при правостороннем доступе.**
Точками намечены места для введения торакопортов.



Рис. 2. **Вид больного на операционном столе с введенными торакопортами.**

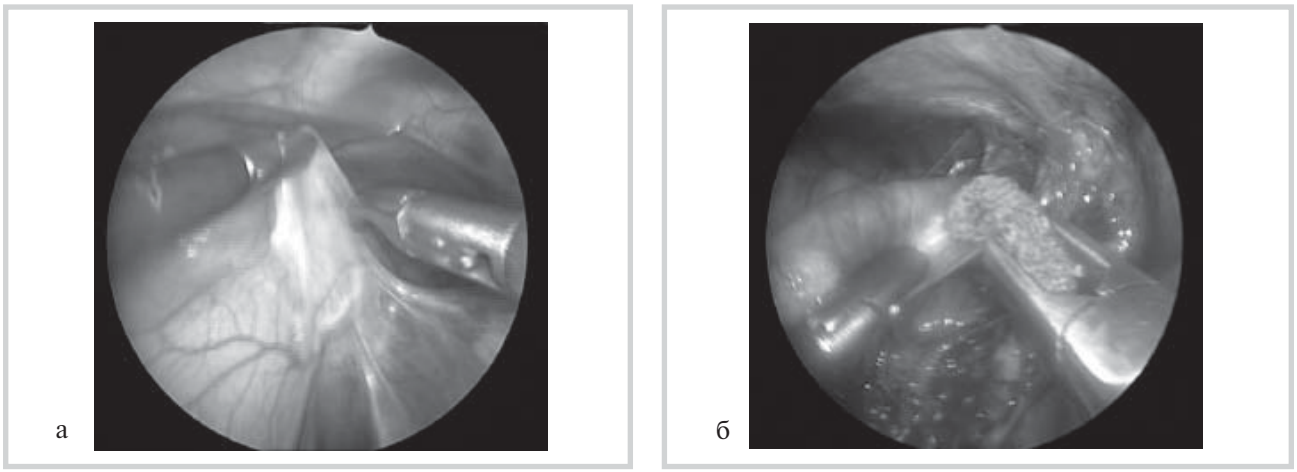


Рис. 3. **Этапы видеоторакоскопической операции.**

а — вскрытие медиастинальной плевры над вилочковой железой; б — мобилизация вилочковой железы и клипирование кровеносных сосудов.

расширенное до 1—2 см отверстие одного из троакаров. На последнем этапе плевральную полость промывали и оставляли дренажную трубку.

Результаты и обсуждение

Конверсии доступа при ВтТ не было ни в одном наблюдении. Интра- и послеоперационных осложнений, летальных исходов не отмечалось. Длительность операций составила в среднем 77±23 мин.

После операции 26 (81,3%) больных экстубированы на операционном столе и переведены в палату интенсивной терапии. На этапе освоения техники ВтТ и послеоперационного ведения 5 (15,6%) больных были экстубированы через 3—6 ч после операции в отделении реанимации и интенсивной терапии. 1 (3,1%) больная нуждалась в продленной ИВЛ в течение 7 дней, поскольку была оперирована на высоте миастенического криза. Следует отметить, что у этой больной наблюдалась наиболее тяжелая форма миастении (IVB класса).

В связи с малой травматичностью ВтТ минимальная активизация детей, перенесших удаление вилочковой железы торакоскопическим методом, стала возможной через 6—8 ч после операции, а полная — в 1-е сутки после операции.

У больных, перенесших ВтТ, в день операции и в 1-е сутки боли имели умеренный и слабый характер, со 2-х суток были слабыми или отсутствовали. Наркотических анальгетиков не применяли. Длительность дренирования плевральной полости у всех больных составила 1 сут. Длительность послеоперационного пребывания больных в стационаре варьировала от 3 до 9 дней (в среднем 6,6±3,6 дня).

Сроки наблюдения за больными, оперированными эндоскопическим методом, составили от 6 мес до 8 лет. По шкале G. Keynes эффект А отмечен у 6 (25%) больных, эффект В — у 20 (62,5%), эффект С — у 2 (6,25%), эффект D — у 2 (6,25%).

У всех больных достигнут отличный косметический результат. У больного после ВтТ на грудной стенке определяются только следы после введения торакопортов **(рис. 4)**.

При выполнении тимэктомии торакоскопическим методом объем операции должен соответствовать аналогичной операции, выполняемой из стернотомического доступа, для достижения максимального клинического эффекта [4, 9]. ВтТ также следует выполнять в соответствии с классическими принципами торакальной хирургии детского возраста [1, 10].

Основными моментами торакоскопических операций являются:

— правильное положение больного на операционном столе;

— расположение операционной бригады;

— рациональное расположение троакаров;

— использование оптики и инструментов малого диаметра.

Пренебрежение хотя бы одним их этих принципов может значительно затруднить течение всей операции и неблагоприятно повлиять на исход лечения.

При тимэктомии оптимальное положение больного на спине с приподнятым на 20—30° боком на стороне операции. Такая укладка больного дает возможность наиболее рационально расположить троакары для операции в переднем средостении, эта позиция больного полностью исключает также вероятность смещения интубационной трубки при однолегочной вентиляции.

При ВтТ средняя продолжительность операции намного меньше, чем при открытых вмешательствах, что обусловлено отсутствием необходимости выполнения торакотомии, вследствие чего сокра-



Рис. 4. **Вид грудной стенки больной после видеоторакоскопической операции.**

щается период для осуществления доступа к операционному полю, уменьшается длительность гемостаза, отсутствует необходимость ушивания торакотомной раны [8]. Так, для разреза и последующего послойного ушивания грудной стенки при стандартной торакотомии требуется от 20 до 40 мин, при торакоскопии на это уходит от 3 до 5 мин. Другим важным преимуществом торакоскопического вмешательства является использование видеооборудования высокой четкости, которое позволяет правильно оценить взаимоотношение органов средостения и более прецизионно выполнить диссекцию вилочковой железы. При извлечении удаленной вилочковой железы из плевральной полости удобно использовать эндоконтейнер, который позволяет в большинстве наблюдений удалить препарат с минимальным повреждением или (при необходимости) предварительно фрагментировать его хирургическими ножницами непосредственно в просвете эндоконтейнера.

Малая травматичность операции и правильно подобранное анестезиологическое пособие дает возможность экстубировать больных на операционном столе и исключить необходимость продленной ИВЛ после операции.

Прецизионная диссекция органа и малая травматичность способствуют завершению операции с минимальной кровопотерей, что определяет низкую частоту послеоперационных осложнений в виде кровотечения. Низкая вероятность кровотечения позволяет удалить дренаж в 1-е сутки после операции, полностью активизировать больного.

К преимуществам эндоскопического удаления вилочковой железы вследствие меньшей операционной травмы относятся нахождение больного в раннем послеоперационном периоде в палате интенсивной терапии хирургического отделения и тем самым создание возможности контакта оперированных детей с родителями, что имеет положительное воздействие на психологическое состояние; активизация больных через несколько часов после операции; сокращение продолжительности дренирования плевральной полости; возможность кормления детей в день операции; исключение необходимости использования наркотических анальгетиков; значительное уменьшение периода пребывания больных в стационаре после операции.

Анализ показал, что при ВтТ возможно выполнение операции в полном объеме: удаление вилочковой железы и прилегающей к ней диафрагмальной клетчатки. Одновременно с освоением техники операции совершенствуются методы проведения анестезии при ВтТ больным с генерализованной формой миастении. Благодаря ВтТ оперированных больных переводят в хирургическое отделение, минуя отделение реанимации, поскольку не возникает необходимости в продленной ИВЛ, сокращается срок пребывания детей в стационаре, понижается вероятность развития осложнений основного заболевания, что связано с малой травматичностью операции.

В последние годы большинство хирургических вмешательств в детской торакальной хирургии стало возможно выполнять эндоскопическим методом. Торакоскопические операции по праву занимают ведущие позиции при лечении заболеваний органов грудной полости.

Таким образом, на основании анализа результатов хирургического лечения детей с генерализованной формой миастении можно сделать следующее заключение: торакоскопическая тимэктомия дает возможность выполнить операцию, по объему полностью соответствующую критериям аналогичной открытой операции; результаты лечения не отличаются от таковых у больных, оперированных классическим способом, и достоверно лучше по основным показателям (тяжесть послеоперационного периода и исход лечения). После видеоторакоскопической тимэктомии отмечаются менее выраженный болевой синдром, раннее восстановление активности, быстрое расправление легкого, максимально короткие сроки дренирования плевральной полости, отличный косметический результат. С учетом изложенного можно утверждать, что торакоскопическая тимэктомия является операцией выбора при хирургическом лечении генерализованной формы миастении у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Ветшев П.С., Шкроб О.С., Заратьянц О.В. и др.* Диагностика и хирургическое лечение генерализованной миастении у детей. Хирургия 1991; 12: 74—85.
2. *Заривчацкий М.Ф., Богатырев О.П., Блинов С.А. и др.* Хирургия органов эндокринной системы. Ростов-на-Дону: Феникс 2006; 131—149.
3. *Никитенко А.И., Желаннов А.М., Пузанков А.В. и др.* Видеоторакоскопическая тимэктомия в лечении миастении. Техника и первые результаты. Эндоскоп хир 2001; 2: 44—45.
4. *Пелюховский С.В.* Применение видеоторакоскопии при хирургическом лечении генерализованной миастении. Клин хир 2002; 8: 23—24.
5. *Романова Т.В., Белякова М.Ю., Пушкин С.Ю. и др.* Оценка эффективности тимэктомии у пациентов с миастенией. Саратовский научно-медицинский журнал 2009; 5: 2: 234—237.
6. *Шевченко Ю.Л., Ветшев П.С., Ипполитов Л.И. и др.* Сорокалетний опыт хирургического лечения генерализованной миастении. Хирургия 2004; 5: 32—38.
7. *Clarke C.P. et al.* The evolution of surgery for myasthenia gravis. ANZ J Surg 2002; 72: 1: 1.
8. *Jaretzki A., Steinglass K.M., Sonett J.R.* Thymectomy in the management of myasthenia gravis. Semin Neurol 2004; 24: 1: 49—62.
9. *Kogut K.A., Bufo A.J., Rothenberg S., Lobe T.* Thoracoscopic thymectomy for myasthenia gravis in children. Pediatric Endosurgery and Innovative techniques 2001; 5: 2: 20—22.
10. *Kolski H.K. et al.* Video-assisted thoracoscopic thymectomy in juvenile myasthenia gravis. J Child Neu 2001; 16: 8: 569—573.
11. *Popescu I., Tomulescu V., Ion V., Tulbure D.* Thymectomy by thoracoscopic approach in myasthenia gravis. Surg Endosc 2002; 16: 4: 679—684.
12. *Venuta F., Rendina E.A., De Giacomo T. et al.* Thymectomy for myasthenia gravis: a 27-year experience. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15: 5: 621—624.
13. *Yim A., Low J.M., Ng K. et al.* Video-assisted thoracoscopic surgery in the pediatric population. J Pediatr Child Health 1995; 31: 192—196.
14. *Zahid I., Sharif S., Routledge T., Scarci M.* Video-assisted thoracoscopic surgery or transsternal thymectomy in the treatment of myasthenia gravis? Interact CardioVasc Thorac Surg 2011; 12: 40—46.

Поступила 06.07.12