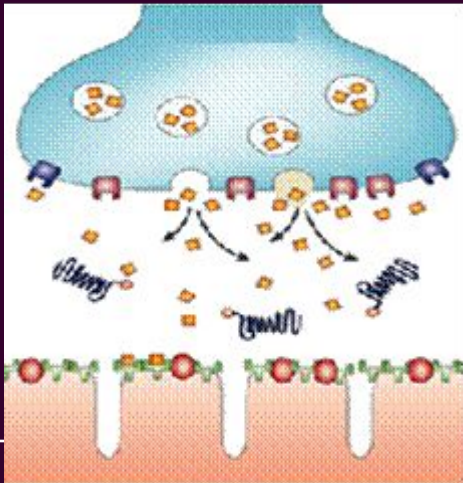
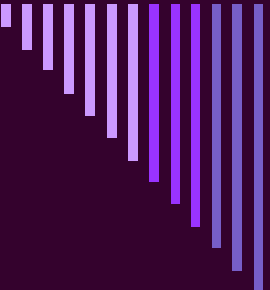


# Тимус и миастении



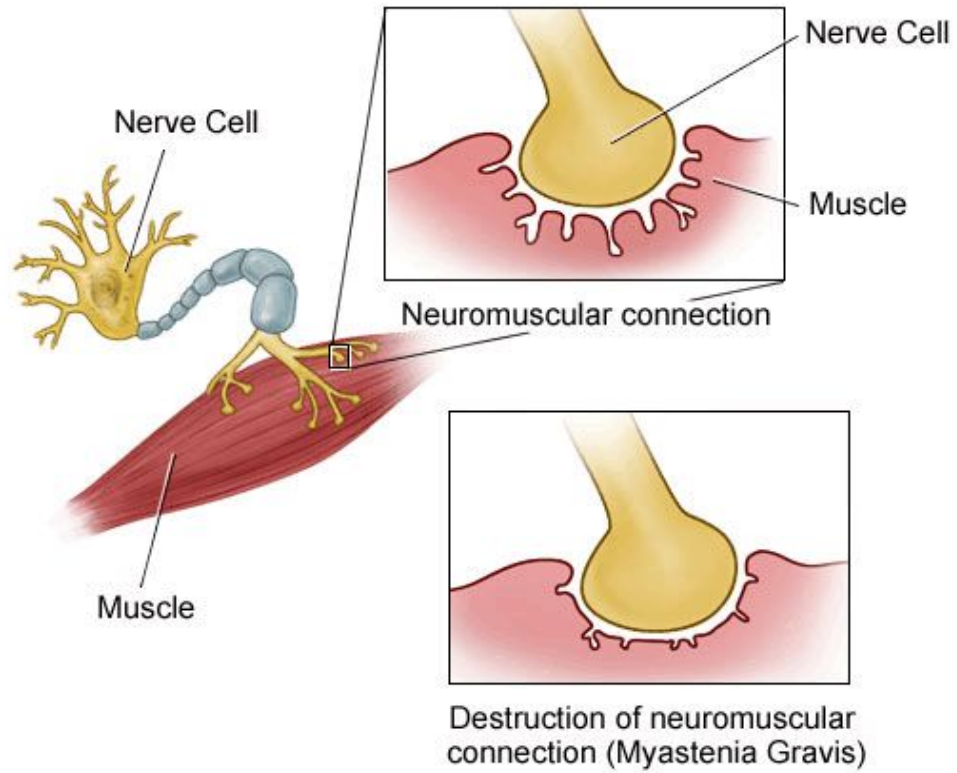


В основе заболевания миастении лежат **аутоиммунные расстройства**, связанные с поражением вилочковой железы и приводящие к появлению в крови больных аутоантител к никотиновым ацетилхолиновым рецепторам постсинаптических мембран нервно-мышечных соединений.

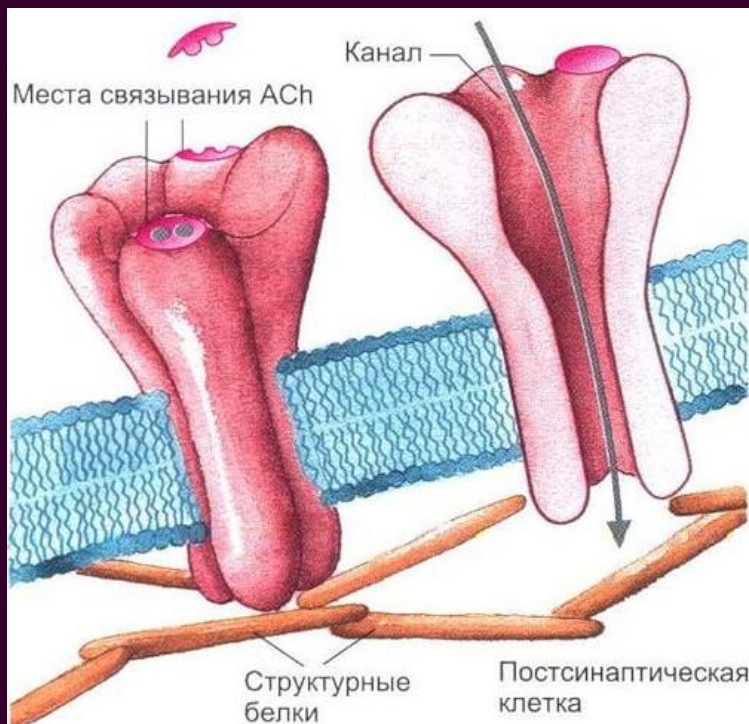
При связывании аутоантител с холинорецепторами нарушается передача возбуждения с нерва на мышцу, что приводит к патологической утомляемости и слабости мышц.

Патологические изменения в тимусе встречаются у **60%** пациентов

## Myasthenia Gravis



# Никотиновый ацетилхолиновый рецептор



На начальных этапах изучения роли вилочковой железы при миастении в культуре тимусной ткани больных были обнаружены клетки, несущие рецепторы к ацетилхолину (АХ), которые являются первичными АГ, индуцирующими аутоиммунную реакцию против мышечных **N-АХР**.



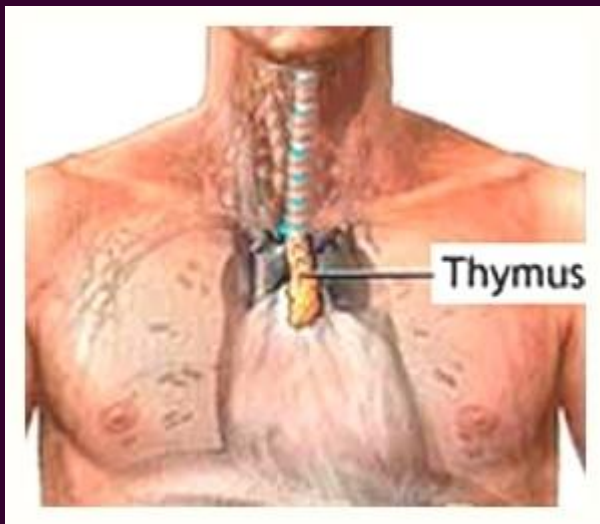
Изменения в вилочковой железе могут возникнуть первично под влиянием общих инфекций, интоксикации, или на почве эндокринной перестройки (беременность, роды, возможно на фоне гипофункции надпочечников) или в связи с эндогенной мутацией; в этих случаях имеет место **myasthenia generis.**

При дисфункции вилочковой железы в связи с развитием опухолевого процесса речь идет о миастении на почве **ТИМОМЫ.**

Если изменения вилочковой железы возникают вторично, за счет патологических влияний гипоталамо-гипофизарной области, обусловленных органическим процессом в головном мозге), диагностируется **миастения при заболеваниях головного мозга**

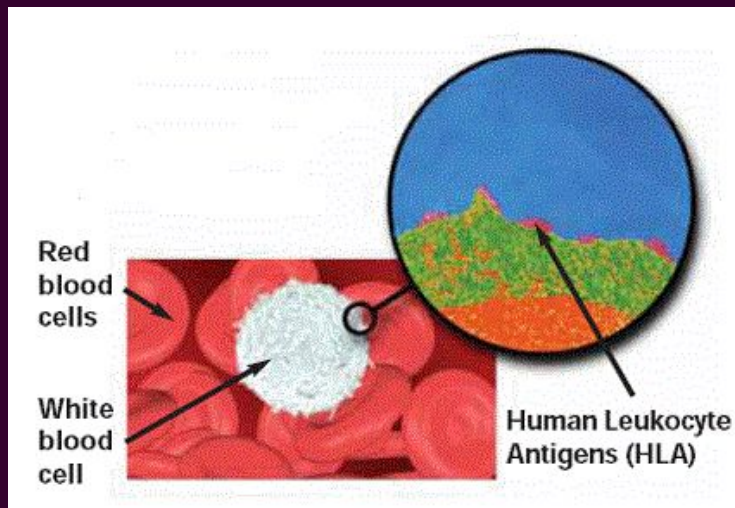
## При миастении наблюдаются два варианта изменений тимуса:

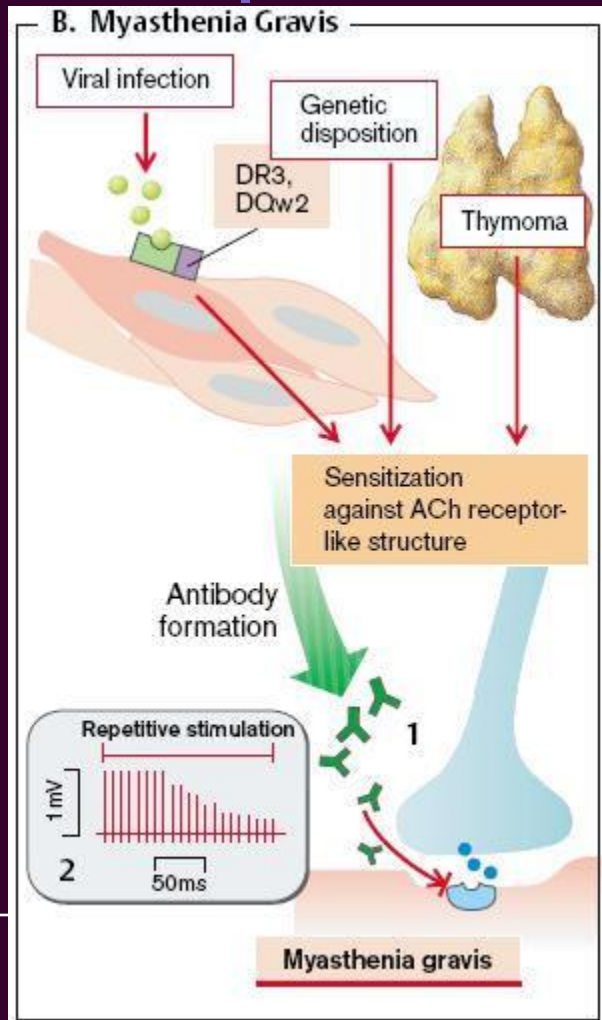
**1 форма** характеризуется **повышением продукции тимических гормонов** в сочетании с увеличением объема истинной паренхимы, снижением процентного содержания Т-лимфоцитов, повышением абсолютного числа О- и В-лимфоцитов, спонтанной реакцией бласттрансформации лимфоцитов и преобладанием хелперной активности. Наблюдается у 2/3



**2 форма** характеризуется **снижением продукции тимических гормонов** при выраженной в разной степени атрофии истинной паренхимы, особенно корковой зоны.

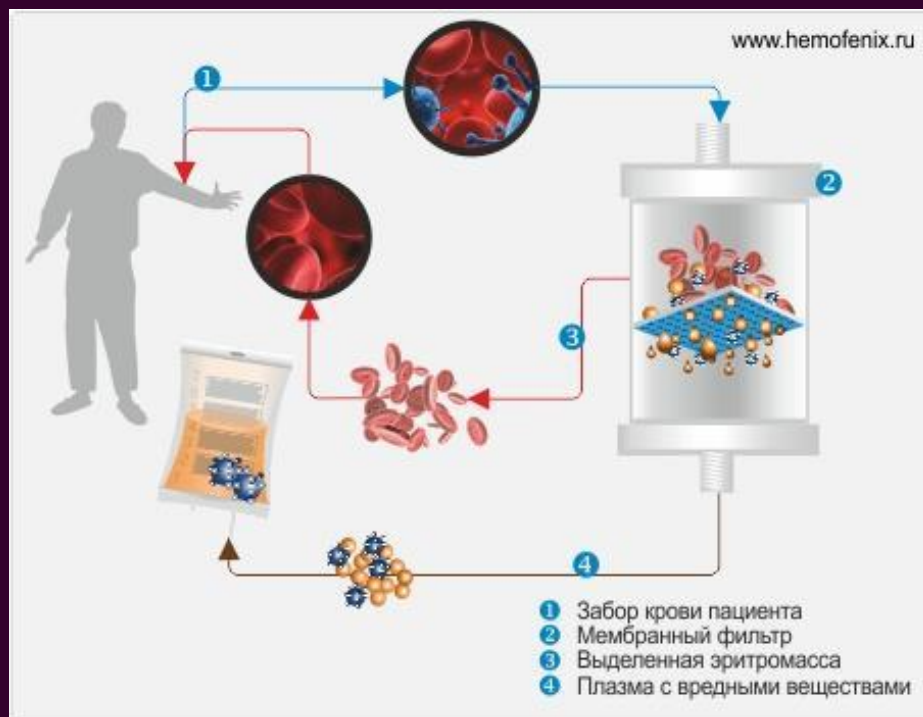
- Разделяют больных миастенией по виду патологии тимуса (тимомы, гиперплазия, атрофия), возрасту начала заболевания и HLA ассоциации (human leucocytes antigens – антигены тканевой совместимости).
- По данным литературы примерно в **9-16 %** наблюдений генерализованная миастения сочетается с тимомой – наиболее часто встречающимся новообразованием переднего средостения.
- Не существует определенной HLA ассоциации у больных миастенией при наличии тимомы. Эффективность оперативного лечения у больных миастенией с тимомой оценивается по двум параметрам: наличие или отсутствие рецидивов опухоли и характер течения миастенического процесса после тимомэктомии.





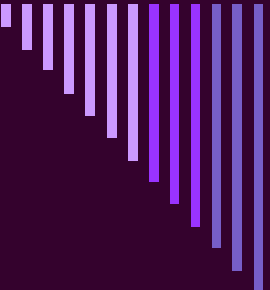
- Применяются как традиционные методы хирургического лечения генерализованной миастении (тимэктомия или тимомтимэктомия из торакотомного доступа, полной стернотомии), так и современные методы (тимэктомия из министернотомного доступа и видеоторакоскопическая тимэктомия).
- В настоящее время ведущие специалисты считают “золотым” стандартом **неполную срединную стернотомию**, которая при необходимости (инвазивные тимомы больших размеров) может быть продолжена до полной. В последнее время всё чаще применяется **видеоторакоскопическая тимэктомия**, обеспечивающая лучший косметический эффект и более короткий период послеоперационного восстановления. Однако, данный вид операции выполняется по определённым показаниям





- Основой предоперационной подготовки является максимально возможная медикаментозная компенсация проявлений миастении путем подбора и стандартизации адекватной суточной дозировки антихолинэстеразных препаратов (тензилон, прозерин, калимин). Введение препарата распределяется таким образом, чтобы на протяжении всех суток (и днем и ночью) состояние больного было стабильным, без периодов миастенического истощения.

**Т.ж проведение лечебного плазмафереза, при необходимости – курс глюкокортикостероидов**

- 
- В предоперационном периоде целесообразно применение витаминов группы В, аскорбиновой кислоты в больших дозах, препараты АТФ, а также витамин Е,Д.
  - Вопрос о предоперационном рентгеновском облучении области вилочковой железы к настоящему времени решен отрицательно.

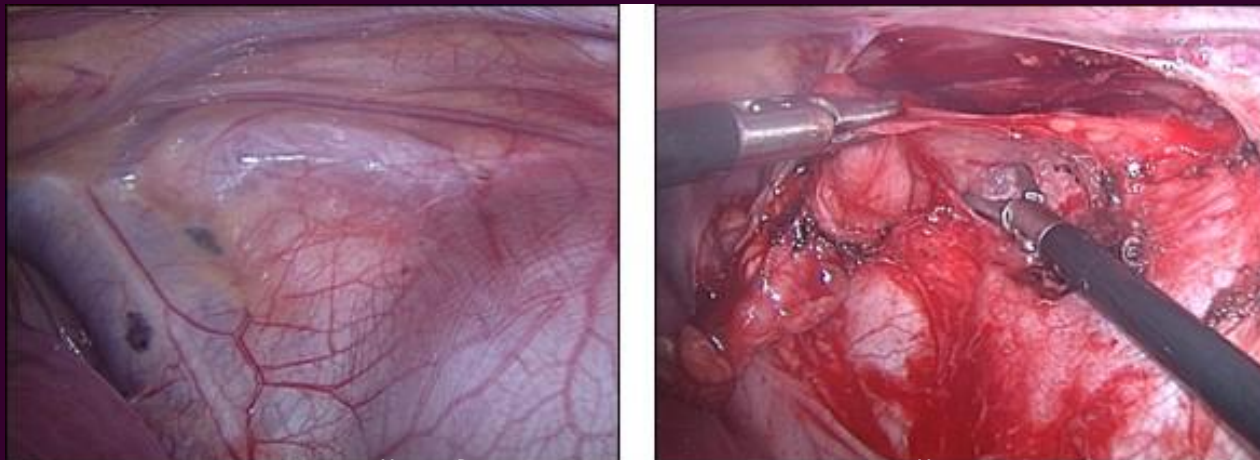
- Практически всем больным показано хирургическое лечение. Консервативное лечение рассматривают как подготовку к операции.
- Хирургический метод лечения является высокоэффективным и патогенетически обусловленным и дает до 80% положительных результатов



## Показаниями к тимэктомии являются:

- наличие опухоли вилочковой железы (тимома),
- вовлечение в процесс краниобульбарной мускулатуры,
- прогрессирующее течение миастении.

У детей тимэктомия показана при генерализованной форме миастении, плохой компенсации нарушенных функций в результате медикаментозного лечения и при прогрессировании болезни.

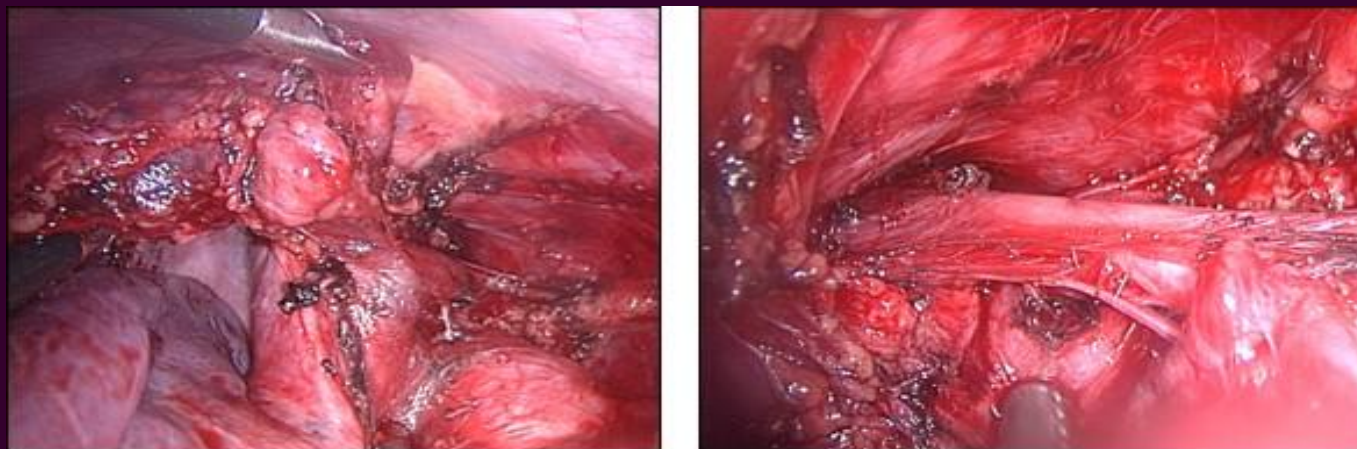


а) панорамный вид при торакоскопической тимэктомии

б) этап выделения правой доли вилочковой железы

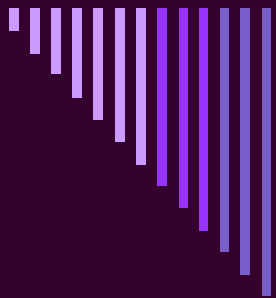
## Противопоказаниями к тимэктомии

Являются тяжелые соматические заболевания пациентов, а также острая фаза миастении (выраженные, не компенсированные бульбарные нарушения, а также нахождение больного в кризе). Тимэктомия нецелесообразна у больных, длительно страдающих миастенией при стабильном ее течении, а также при локальной глазной форме миастении. **Противопоказано у детей и в пубертатном периоде.**



*а) этап выделения левой доли вилочковой железы*

*б) выделение шейного отдела вилочковой железы*



Спасибо за внимание