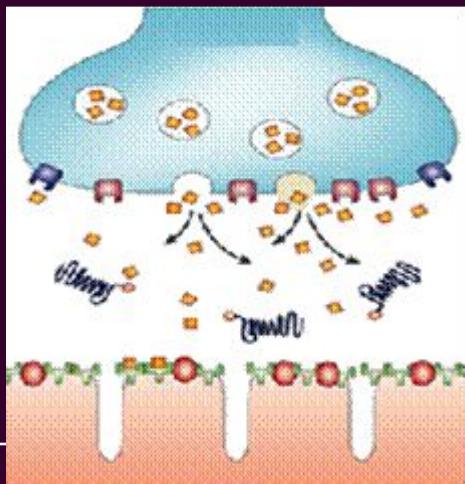
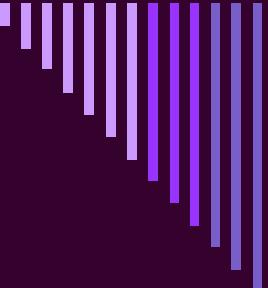


Тимус и миастении



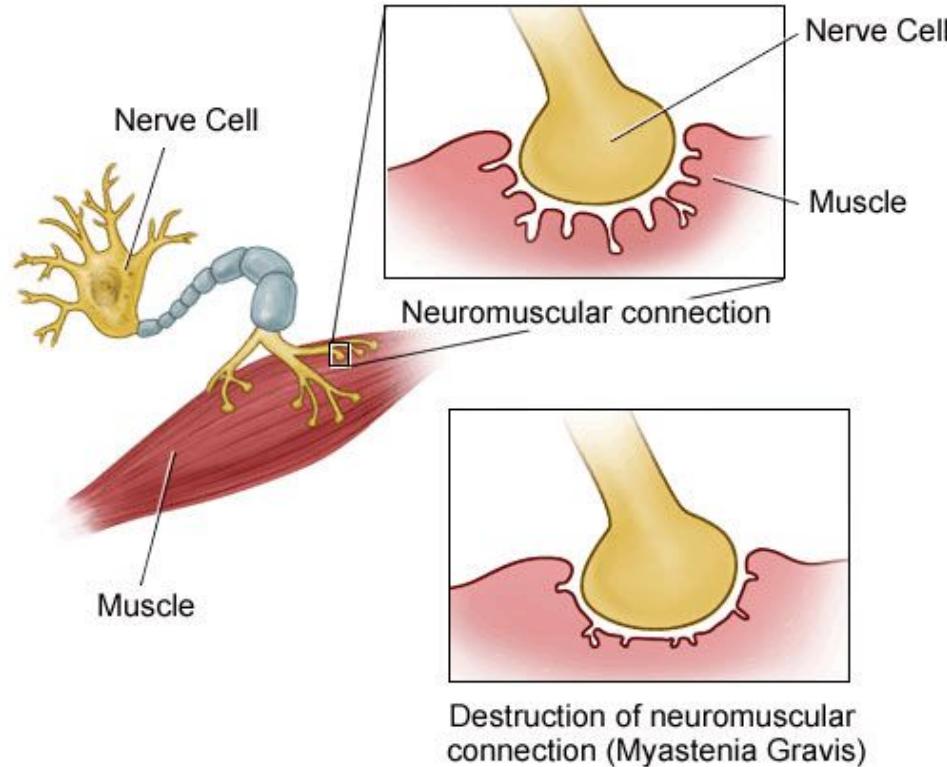


В основе заболевания миастении лежат **автоиммунные расстройства**, связанные с поражением вилочковой железы и приводящие к появлению в крови больных аутоантител к никотиновому ацетилхолиновому рецепторам постсинаптических мембран нервно-мышечных соединений.

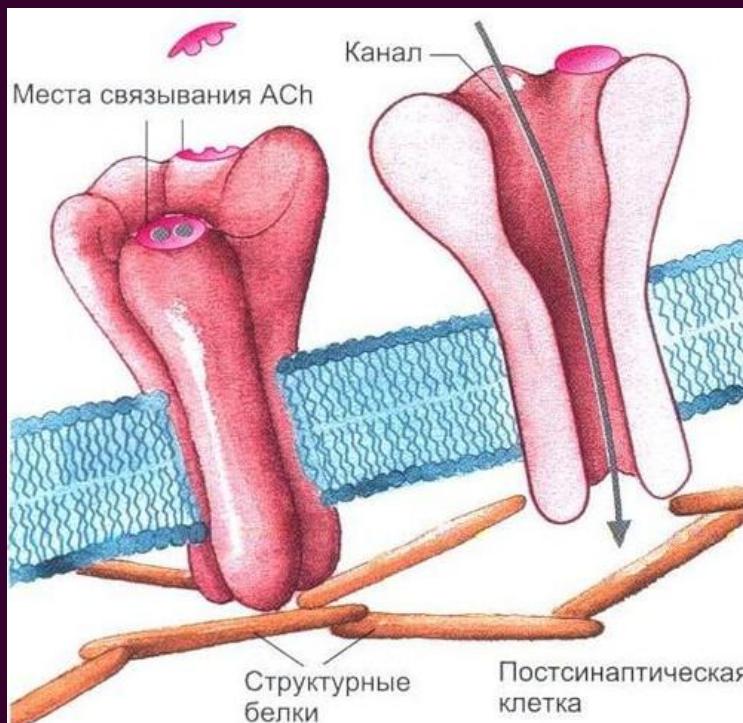
При связывании аутоантител с холинорецепторами нарушается передача возбуждения с нерва на мышцу, что приводит к патологической утомляемости и слабости мышц.

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

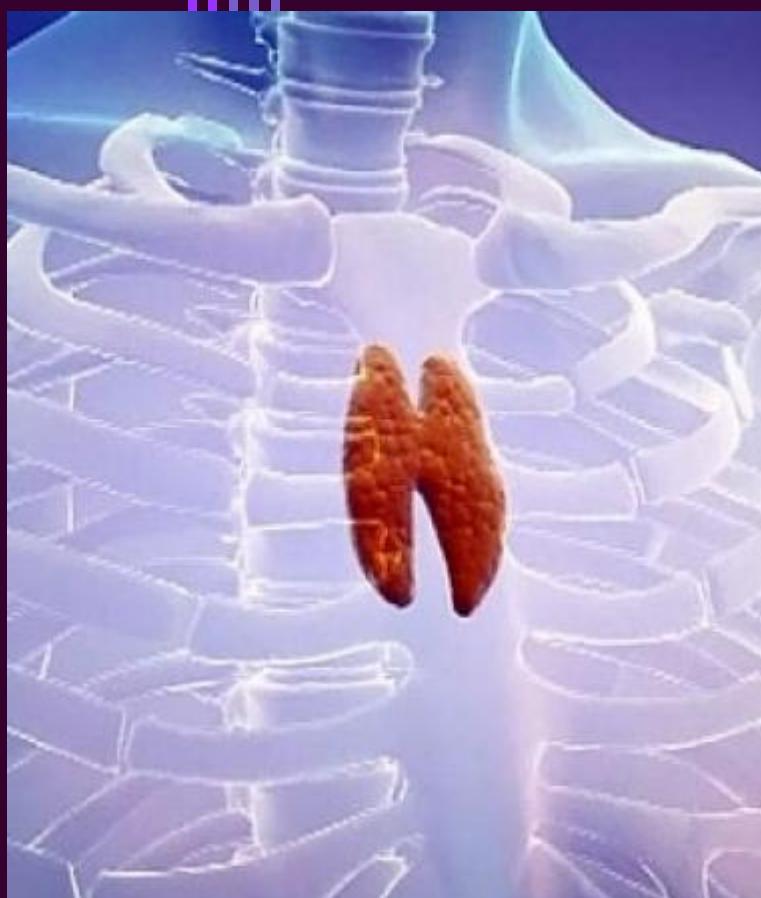
Myasthenia Gravis



Никотиновый ацетилхолиновый рецептор



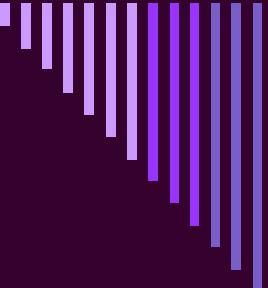
На начальных этапах изучения роли вилочковой железы при миастении в культуре тимусной ткани больных были обнаружены клетки, несущие рецепторы к ацетилхолину (АХ), которые являются первичными АГ, индуцирующими аутоиммунную реакцию против мышечных N-АХР.



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**.

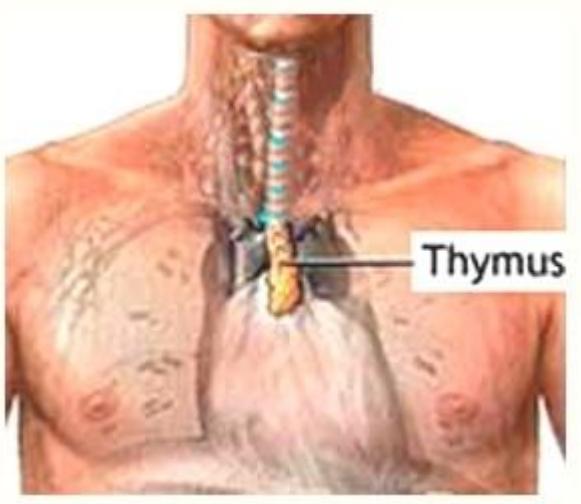
Если изменения вилочковой железы возникают вторично, за счет патологических влияний гипоталамо-гипофизарной области, обусловленных органическим процессом в головном мозге), диагностируется **миастения при заболеваниях головного мозга**.



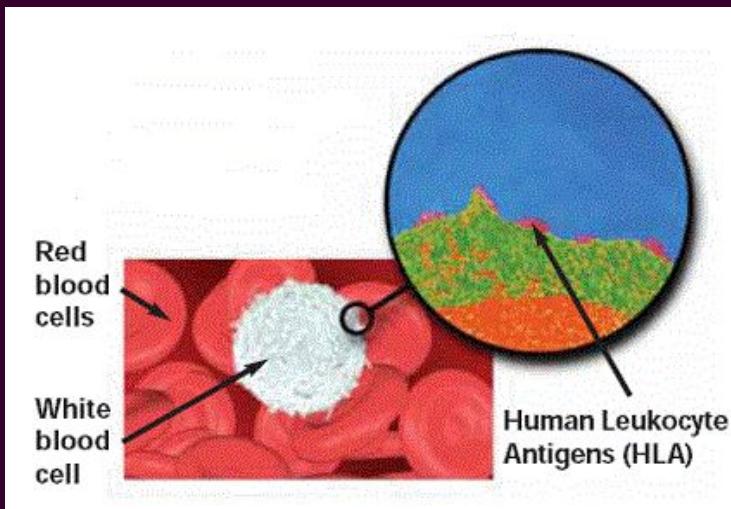
При миастении наблюдаются два варианта изменений тимуса:

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

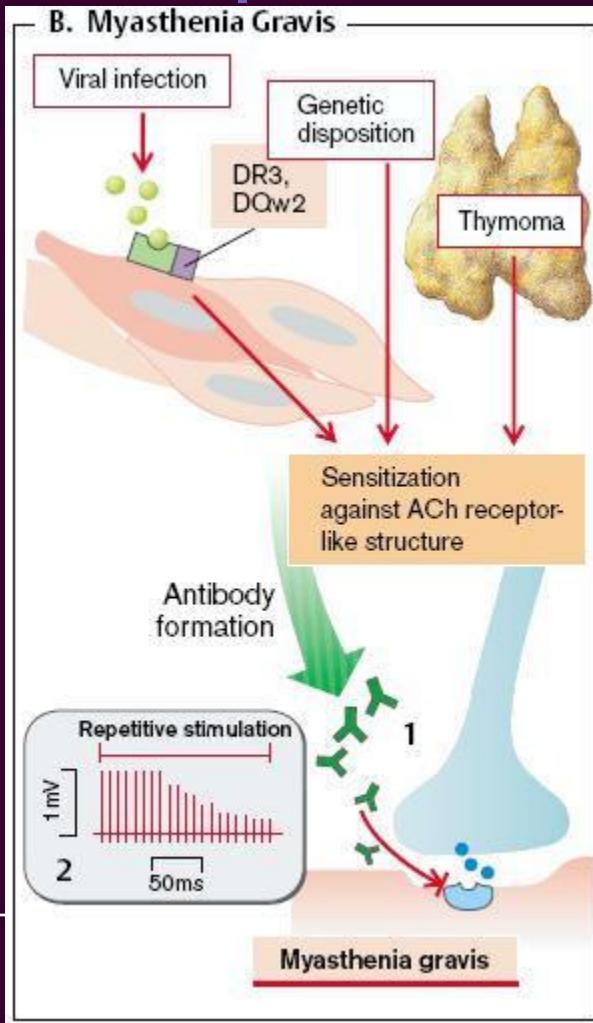
2 форма характеризуется **снижением** продукции **тимических гормонов** при выраженной в разной степени атрофии истинной паренхимы, особенно корковой зоны.

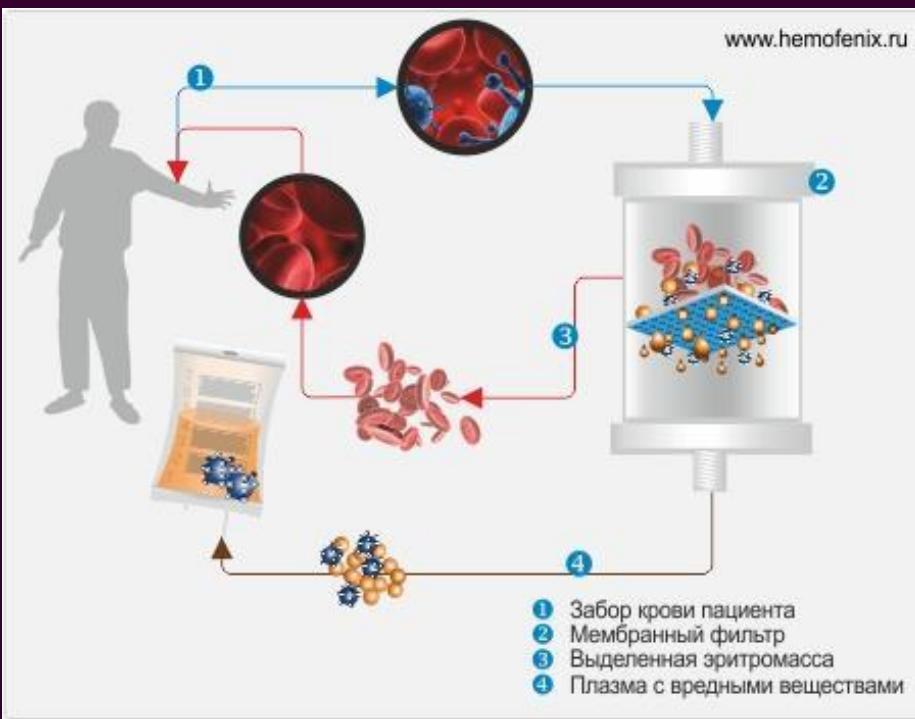


- Разделяют больных миастенией по виду патологии тимуса (тимома, гиперплазия, атрофия), возрасту начала заболевания и HLA ассоциации (human leucocytes antigens – антигены тканевой совместимости).
- По данным литературы примерно в **9-16 %** наблюдений генерализованная миастения сочетается с тимомами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

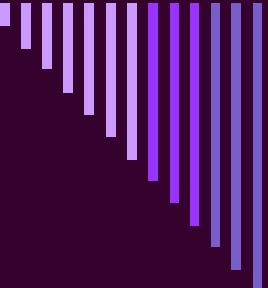


- Применяются как традиционные методы хирургического лечение генерализованной миастении (тимэктомия или тимомтимэктомия из торакотомного доступа, полной стернотомии), так и современные методы (тимэктомия из министернотомного доступа и видеоторакоскопическая тимэктомия).
- В настоящее время ведущие специалисты 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 глюкокортикоидов

- 
- 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.

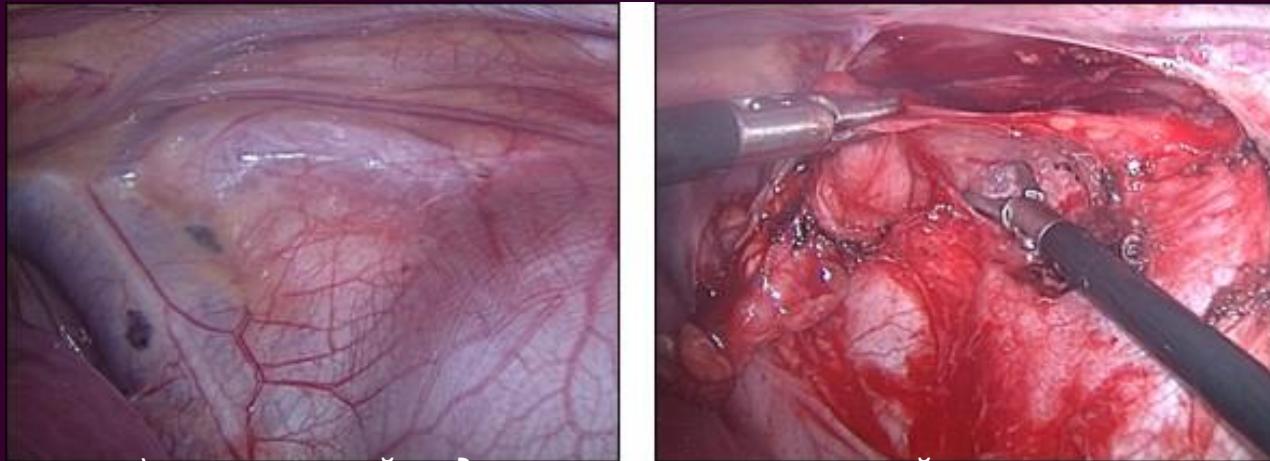
- Практически всем больным показано хирургическое лечение. Консервативное лечение рассматривают как подготовку к операции.
- Хирургический метод лечения является высокоэффективным и патогенетически обусловленным и дает до 80% положительных результатов



Показаниями к тимэктомии являются:

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

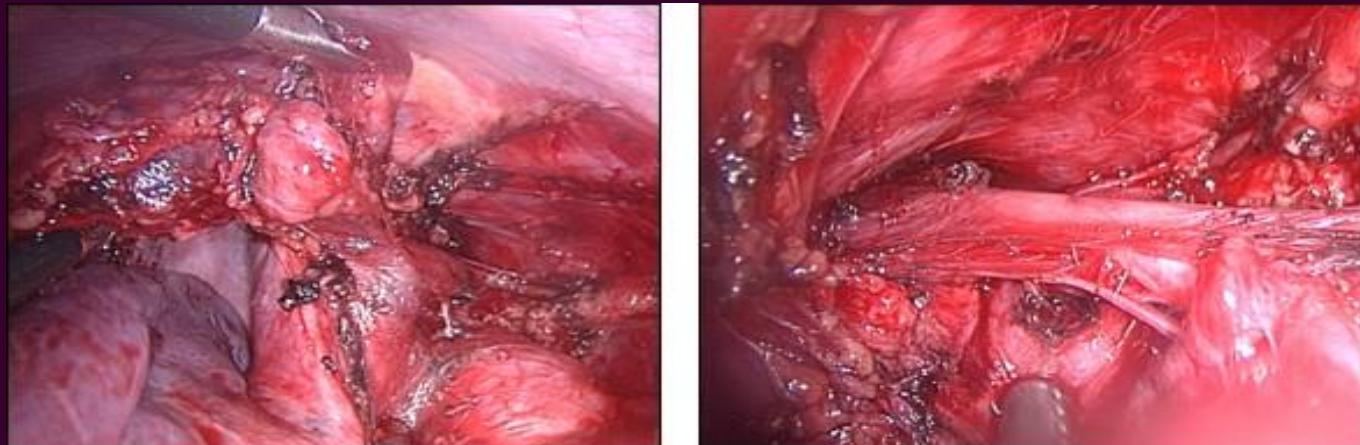
У детей **тимэктомия** показана при генерализованной форме миастении, плохой компенсации нарушенных функций в результате медикаментозного лечения и при прогрессировании болезни.



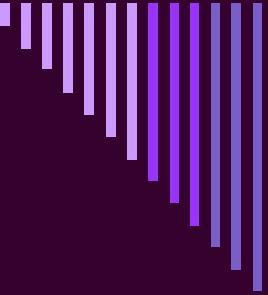
а) панорамный вид при торакоскопической тимэктомии
б) этап выделения правой доли вилочковой железы

Противопоказаниями к тимэктомии

Яляются тяжелые соматические заболевания пациентов, а также осткая 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
