

ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ. РОЛЬ ХИРУРГА В ОПРЕДЕЛЕНИИ ГРАНИЦ РЕЗЕКЦИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Сухоцкая А.А., Баиров В.Г., Амидхонова С.А., Каганцов И.М.

Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова Минздрава России,
Санкт-Петербург, Россия

Обоснование. Врожденный гиперинсулинизм — сложное и многогранное заболевание, обусловленное генетическими нарушениями, часть из которых пока неизвестна.

Цель: показать значение визуальной оценки, а не только определения индексов (стандартизированный показатель накопления и панкреатический индекс) при проведении ПЭТ/КТ для определения способа хирургической коррекции врожденного гиперинсулинизма.

Методы. В 2017 г. в Центре им. В.А. Алмазова были реализованы современные возможности диагностики распространенности поражения поджелудочной железы: позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией с 18F-ДОФА, интраоперационная экспресс-биопсия поджелудочной железы.

Результаты. В отделении детской хирургии пороков развития Перинатального центра НМИЦ им. В.А. Алмазова с 2017 по 10.2021 г. оперированы 48 детей с врожденным гиперинсулинизмом, в том числе 30 — с фокальными формами. В данной работе показана роль хирурга и значение визуальной оценки, а не только определения индексов (стандартизированный показатель накопления и панкреатический индекс) при проведении позитронно-эмиссионной томографии для определения способа хирургической коррекции врожденного гиперинсулинизма. Только гистологическое исследование позволяет интраоперационно окончательно определить необходимый объем резекции поджелудочной железы, учитывая неординарность ее поражения в каждом конкретном случае, что продемонстрировано выше в клиническом примере. Представленный подход приводит к 100 % выздоровлению при фокальных формах заболевания.

Заключение. Частичная панкреатэктомия при фокальных, субтотальная (95 %) при атипичных и почти тотальная (98–99 %) при диффузных формах позволяют справиться с гипогликемиями вследствие врожденного гиперинсулинизма. Объем оперативного лечения у детей с ВГИ определяется данными генетического обследования, позитронно-эмиссионной томографии и экспресс-биопсии интраоперационно. При этом визуальная оценка данных ПЭТ/КТ оперирующим хирургом не менее важна и может повлиять на ход хирургического вмешательства.

Ключевые слова: врожденный гиперинсулинизм; гипогликемия; позитронно-эмиссионная томография; панкреатэктомия; дети; экспресс-биопсия.