

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО ГИПЕРИНСУЛИНИЗМА

Сухоцкая А.А., Баиров В.Г., Амидхонова С.А.

Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А.Алмазова, Санкт-Петербург

Введение. Достижения в области молекулярной генетики, методы визуализации (ПЭТ/КТ), медикаментозная терапия и хирургическое лечение дали возможность лучше контролировать гипогликемии и, таким образом, улучшили результаты лечения детей с врожденным гиперинсулинизмом в последние десятилетия.

Цель исследования: определить показания к различным способам хирургической коррекции врожденного гиперинсулинизма в зависимости от формы заболевания.

Материалы и методы. В отделении детской хирургии НМИЦ им. В.А. Алмазова за 2011–2018 гг. оперированы 23 ребенка с врожденным гиперинсулинизмом. В 2011–2016 гг. оперированы 5 детей, применялся стандартный подход, заключающийся в субтотальной резекции поджелудочной железы (95 %). В 2017 году в Центре им. В.А. Алмазова стали работать ПЭТ-томография с 18-F-ДОФА и интраоперационная экспресс-биопсия поджелудочной железы. За 2017–2018 годы оперированы 18 детей, у них диагностированы 6 диффузных форм и 10 фокальных. Еще у 2-х детей данные были сомнительными.

Результаты. Из 23 оперированных детей с врожденным гиперинсулинизмом за 2011–2018 гг. достигнуто полное купирование гиперинсулинизма у 16 детей (70 %). За 2017–2018 гг. оперированы 18 детей, из них у 15 (83 %) — полное купирование гиперинсулинизма, значительное улучшение психо-моторного развития. 10 (56 %) из 18 детей — полное выздоровление, среди них — 8 (89 %) из 9 детей с фокальными формами гиперинсулинизма и 2 (22 %) из 9 детей с диффузными формами. У 2 (11 %) — достигнута значительная положительная динамика. 6 (33 %) пациентов нуждаются в заместительной инсулинотерапии минимальными дозировками, — это все дети с диффузной формой гиперинсулинизма (6=67 % из 9).

Выводы. Объем оперативного лечения детей с врожденным гиперинсулинизмом определяется данными генетического обследования, ПЭТ-томографии и результатами экспресс-биопсии интраоперационно. Частичная панкреатэктомия при фокальных формах или субтотальная при диффузных и атипичных формах позволяют купировать гипогликемии вследствие врожденного гиперинсулинизма и предотвратить поражение центральной нервной системы у новорожденных и младенцев.