

idiopathic arthritis (JIA) under the extension and long-term trials / S. Yokota, T. Imagawa, T. Miyamae, M. Mori [et al.] // *Arthritis Rheum.* – 2008. – № 58. – S 631.

24. Open label Phase II trial of single, ascending doses of MRA in Caucasian children with severe systemic juvenile idiopathic arthritis: proof of principle of the efficacy of IL-6 receptor blockade in this type of arthritis and demonstration of prolonged clinical improvement / P. Woo, N. Wilkinson, A.M. Prieur [et al.] // *Arthritis Res. Ther.* – 2005. – № 7. – P. 1281–1288.

25. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. Safety and efficacy of up to eight years of continuous etanercept therapy in patients with juvenile rheumatoid arthritis / D.J. Lovell, A. Reiff, N.T. Ilowite [et al.] // *Arthritis Rheum.* – 2008. – № 58 (5). – P. 1496–1504.

26. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group Pediatric Rheumatology International Trials Organisation. Adalimumab with or without Methotrexate in juvenile rheumatoid arthritis / D.J. Lovell, N. Ruperto, S. Goodman [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2008. – 21359 (8). – P. 810–820.

27. Pediatric Arthritis Study of Certolizumab Pegol (PASCAL) A service of the U.S. National Institutes of Health.

28. PRECISE 1 Study Investigators. Certolizumab pegol for the treatment of Crohn's disease / W.J. Sandborn, B.G. Feagan, S. Stoinov [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2007. – 19357(3), P. 228–238.

29. Radiographic, clinical, and functional outcomes of treatment with adalimumab (a human anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody) in patients with active rheumatoid arthritis receiving concomitant methotrexate therapy: a randomized, placebo-controlled, 52-week trial / E.C. Keystone, A.F. Kavanaugh, J.T. Sharp [et al.] // *Arthritis Rheum.* – 2004. – № 50 – P. 1400–1411.

30. Rituximab therapy for refractory systemic-onset juvenile idiopathic arthritis / J. Narváez, C. Díaz-Torné, X. Juanola [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* – 2009. – № 68(4). – P. 607–608.

31. Radiographic changes in rheumatoid arthritis patients attaining different disease activity states with methotrexate monotherapy and infliximab plus methotrexate: the impacts of

remission and tumour necrosis factor blockade / J.S. Smolen, C. Han, D.M. van der Heijde [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* – 2009. – № 68 (6). – P.823–827.

32. Retrospective clinical study on the notable efficacy and related factors of infliximab therapy in a rheumatoid arthritis management group in Japan: one-year outcome of joint destruction (RECONFIRM-2J) / T. Takeuchi, H. Yamanaka, E. Inoue [et al.] // *Mod. Rheumatol.* – 2008. – № 18 (5) – P. 447–454.

33. Rituximab: A promising alternative in the treatment of systemic onset rheumatoid idiopathic arthritis (soJIA) when anti-TNF fails / CAP Testa, J.G. Feito, C.M. Arquillo // *Ann. Rheum. Dis.* – 2007. – № 66(Suppl. 2). – AbsSAT0415.

34. Successful treatment with B-cell depleting therapy for refractory systemic onset juvenile idiopathic arthritis: a case report / M. Kasher-Meron, Y. Uziel, H. Amital // *Rheumatology (Oxford).* – 2009. – № 48(4). – P. 445–446.

35. Textbook of paediatric rheumatology, 2nd ed. / Cassidy J., Petty R., eds. // New York: Churchill Livigstone – 1989.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.Н. Плеханов, В.М. Лебезев, Ю.Р. Камалов, А.Г. Шерцингер, П. Батчулуун

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ПОРТОКАВАЛЬНОГО ШУНТИРОВАНИЯ У БОЛЬНЫХ ЦИРРОЗОМ ПЕЧЕНИ

УДК 616.366-003.7-089

Изучены результаты портокавального шунтирования (ПКШ) у 61 больного. У всех больных стремились к выполнению парциального шунтирования с ограничением размера сосудистого соустья (в среднем диаметром 10 мм), независимо от варианта накладываемого анастомоза.

У большинства (67%) получены удовлетворительные результаты, причем преимущественно при парциальном ПКШ. Неудовлетворительные исходы операций (у 17 из 20) были обусловлены развитием острой печеночной недостаточности и энцефалопатии, из-за полной редукции кровотока по воротной вене и тотального шунтирования. В отдаленном периоде благополучное течение отметили у 61% больных, преимущественно при парциальном шунтировании и лишь у 4 чел. – при тотальном. Неудовлетворительные результаты операции наблюдали у 16 больных, из них у 12 (75%) при тотальном ПКШ, у 4 – при парциальном шунтировании.

Ключевые слова: портокавальное шунтирование, результаты.

The results of portocaval shunting (PCSh) in 61 patients were studied. In all patients they aimed to implement the partial bypass with the limited size of the vascular anastomosis (mean diameter 10 mm), regardless of the version of the overlay anastomosis.

In the majority (67%), the results are satisfactory, and mainly at partial PCSh. Unsatisfactory outcomes of the operation (17 from 20) were due to the development of acute liver failure and encephalopathy, due to the complete reduction of blood flow in the portal vein and total bypass. In the remote period in 61% of patients satisfactory results were noted, mostly at partial bypass and only in 4 people – at total. Unsatisfactory results of the operation were observed in 16 patients, of whom in 12 (75%) at total PCSh and in 4 – at a partial bypass.

Keywords: portocaval shunting (bypass), results.

ПЛЕХАНОВ Александр Николаевич – д.м.н., проф., зав. кафедрой ФГБОУ ВПО «Бурятский медицинский университет», plehanov.a@mail.ru; **ЛЕБЕЗЕВ Виктор Михайлович** – д.м.н., проф., вед. н.с. Российского научного центра хирургии им. акад. Б.В. Петровского РАМН; **КАМАЛОВ Юлий Рафаэлевич** – д.м.н., проф., зав. лаб. РНЦ хирургии им. акад. Б.В. Петровского РАМН; **ШЕРЦИНГЕР Александр Георгиевич** – д.м.н., проф., руковод. отд. РНЦ хирургии им. акад. Б.В. Петровского РАМН; **БАТЧУЛУУН Пандан** – аспирант ФГБОУ ВПО «Бурятский медицинский университет».

Несмотря на определенные успехи в лечении больных с портальной гипертензией, достигнутые в мире в последние годы, многие вопросы этой проблемы остаются нерешенными [1,7].

Известно, что портокавальное шунтирование (ПКШ) является наиболее радикальным методом лечения основного осложнения портальной гипертензии – кровотечения из варикозных вен пищевода и желудка, однако в связи со сложностью и травматичностью этого хирургического вмешательства, вызывающего значительную перестройку

портопеченочного кровообращения, результаты этих операций достаточно часто бывают неудовлетворительными, особенно у больных циррозом печени [5,6].

В последние годы многие исследователи пытаются найти критерии, с помощью которых можно прогнозировать послеоперационное течение и осуществлять отбор больных с циррозом печени для ПКШ [2,4,8]. Большинство хирургов ориентируются при этом на биохимические тесты, классификацию Чайлда-Туркотта, исходное состояние центральной гемодинамики [3,9].

Однако существующие тесты прогноза результатов ПКШ не всегда могут правильно ориентировать хирургов в выборе тактики лечения больных циррозом печени с портальной гипертензией. Мы предприняли определенные шаги в направлении поиска других критериев прогноза результатов хирургических вмешательств, изучив при этом исходные параметры портальной гемодинамики и оценив значимость этих показателей при выполнении шунтирующих операций.

Целью настоящей работы является разработка новых гемодинамических критериев отбора больных с циррозом печени для парциального portoкавального шунтирования.

Материал и методы исследования. Изучены результаты portoкавального шунтирования у 61 больного в возрасте от 19 до 64 лет (в среднем $39 \pm 3,9$), преимущественно мужского пола. Из них 46 пациентов отнесены к функциональному классу А по Чайлду-Туркотту (табл. 1), 15 – к классу В.

Показанием к хирургическому лечению явилось наличие рецидивов гастроэзофагеальных кровотечений (ГЭК), либо наличие угрозы пищеводно-желудочных кровотечений. Большинство больных ранее перенесли вирусный гепатит (78%), у 15% цирроз имел алкогольную этиологию, у 7% причину заболевания выявить не удалось.

Наиболее частыми симптомами явились: варикоз вен пищевода и желудка (100%), спленомегалия (94), кровотечения из ВРВ (78); реже наблюдались асцит (32) и гепатомегалия (28%).

Классификация тяжести цирротического процесса по Чайлду-Туркотту

Кол-во баллов	Билирубин, ммоль/л	Альбумин, г/л	Энцефалопатия	Асцит	Питание
1	<25	>35	-	-	Норма
2	25-50	30-35	Субклинически	Умерен.	Атрофия
3	>50	<30	Кома 1-4 ст.	Резистентный	Истощение

*Класс А – компенсированный, 5-7 баллов, класс В – субкомпенсированный, 8-10 баллов, класс С – декомпенсированный, более 10 баллов. $\times 100$.

Больные были разделены нами по степени активности воспалительно-некротического процесса в печени, верифицируемой при морфологическом исследовании препарата, полученного с помощью интраоперационной биопсии: высокоактивный (20 чел.) и низкоактивный (36) (рис.1-2). Высокоактивным считался процесс при наличии резко выраженной воспалительной инфильтрации портальных трактов с распространением в паренхиме.

Инфильтраты состоят, главным образом, из лимфогистиоцитарных элементов с примесью, как правило, значительного количества плазматических клеток, а в некоторых случаях – и небольшого количества эозинофильных лейкоцитов. Клетки инфильтрата нередко образуют в строме ограниченные скопления, имеющие строение лимфоидных фолликулов. Гепатоциты неравномерно увеличены, бледно окрашены, расположены беспорядочно, тесно прилегая друг к другу, образуя картину «булыжной мостовой».

Низкоактивным считался процесс при наличии умеренной воспалительной инфильтрации портальных трактов и септ, с небольшим фиброзным

процессом или его отсутствием, незначительными ступенчатыми некрозами или их отсутствием.

У всех больных мы стремились к осуществлению парциального шунтирования с ограничением размеров сосудистых соустьев в среднем диаметром 10 мм, независимо от варианта накладываемого анастомоза, однако, несмотря на малый диаметр анастомозов, у части больных впоследствии развилось тотальное шунтирование. Поэтому все больные ретроспективно были разделены по типу шунтирования портальной системы на две группы: I – 22 больных, у которых отмечено полное прекращение воротного кровотока и тотальное ПКШ; II – 39 больных с парциальным ПКШ, у которых во время операции доказана частичность портальной декомпрессии и сохраненного воротного кровотока в той или иной степени. Основные виды portoкавальных анастомозов (ПКА) приведены в табл. 2.

При благоприятном течении раннего послеоперационного периода результат считали удовлетворительным. При летальном исходе или при развитии печеночной недостаточности и

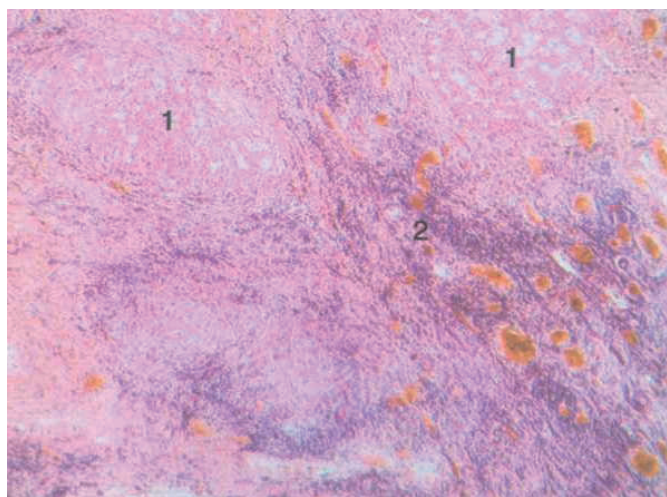


Рис.1. Больная Т., 32 года. Высокоактивный мелкоузловой цирроз печени с воспалением: 1– дольки печени, 2– соединительнотканые прослойки с лимфоцитарными инфильтратами, полнокровными сосудами. Окраска гематоксилином и эозином $\times 50$

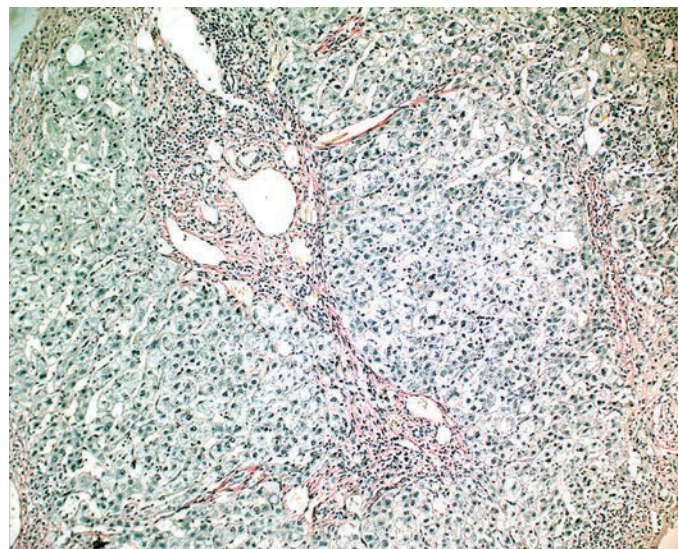


Рис.2. Больной К., 65 лет. Низкоактивный микронодулярный цирроз печени. Окраска пикрофуксином по методу Ван-Гизона

Таблица 2

Основные модификации выполненных
портокавальных анастомозов

Вариант ПКШ	Кол-во больных
СРА «бок в бок» или Н-типа	37
Дистальный СРА	13
МКА «бок в бок» или Н-типа	10
Проксимальный СРА	1

энцефалопатии результат признавали неудовлетворительным.

Отдаленные результаты изучали через 6-11 мес. после выписки из стационара. Удовлетворительным считали результат при сочетании следующих данных: значительное уменьшение или исчезновение варикозных вен и гастроэзофагельных кровотечений, отсутствие печеночной недостаточности и энцефалопатии. Неудовлетворительный результат признавали при возникновении рецидивов ГЭК, а также при развитии энцефалопатии и печеночной недостаточности, даже при отсутствии варикозных вен и кровотечений из них.

Всем больным до операции, в раннем и отдаленном послеоперационном периоде провели абдоминальное комплексное (серошальное, цветное и спектральное доплеровское) ультразвуковое исследование на современной диагностической системе «Acuson 128X/P10M» (США). Режимы серошального сканирования и доплеровских исследований выбирали по стандартным программам. Обследование начинали с получения изображения исследуемых сосудов и данных об их диаметре и спектре кровотока. Зная диаметр и линейную скорость, вычисляли объемный кровоток по формуле: $Q = \pi R^2 L$ (Q — объемный кровоток; π = 3,14; R — радиус сосуда; L — линейная скорость кровотока).

Согласно данным литературы, кровоток в печени у здорового человека — 1500 мл/мин, из него 70-80% относится к воротной вене. Из этого следует, что у здоровых людей кровоток по воротной вене колеблется в пределах 1150-1200 мл/мин, а по собственной печеночной артерии — от 300 до 350 мл/мин. Все больные в зависимости от исходного состояния объемного кровотока по воротной вене и собственной печеночной артерии, с учетом того, что при циррозе печени у большинства больных воротный кровоток ниже нормы, были разделены на 3 группы (табл. 3).

Результаты и обсуждение. Анализ ближайшего послеоперационного

Распределение больных по группам в зависимости
от уровня объемного кровотока в изучаемых сосудах

Группа	Градации кровотока по сосудам		
	Воротная вена (61)	Собственная печеночная артерия (23)	ОПК (23)
1-я (низкий ровоток)	до 600 (10)	до 200 (5)	до 800 (4)
2-я (средний кровоток)	от 600 до 1000 (23)	от 200 до 400 (8)	от 800 до 1400 (12)
3-я (высокий кровоток)	более 1000 (28)	более 400 (10)	более 1400 (7)

Примечание. Объем кровотока указан в мл/мин. В скобках указано число больных.

периода показал, что имеется существенная разница в результатах ПКШ в изучаемых группах (табл. 4).

У всех больных 1-й группы (кровоток по воротной вене менее 600 мл/мин) непосредственные результаты были неудовлетворительные, причиной у 2 явилась печеночная недостаточность и у 8 — энцефалопатия. Во 2-й группе (600-1000 мл/мин) результаты были значительно лучше ($p < 0,05$) — удовлетворительные у 74% больных. В 3-й группе, с высоким воротным кровотоком (более 1000 мл/мин), благоприятный исход ПКШ наблюдали у 85% больных ($p < 0,05$).

Таким образом, из 61 больного, которым выполнили ПКШ, у большинства (67%) были получены удовлетворительные результаты операций, причем преимущественно их наблюдали при парциальном ПКШ. Неудовлетворительные исходы операций (у 17 из 20) были обусловлены развитием острой печеночной недостаточности и энцефалопатии, из-за полной редукции кровотока по воротной вене и тотального шунтирования. В то же время из 20 больных с парциальным ПКА эти осложнения были у 3.

К моменту выписки только у 63% оперированных больных сохранялся редуцированный воротный кровоток. В связи с этим было интересным выяснить, какова вероятность развития тотального шунтирования у больных трех изучаемых групп.

Мы установили, что при одинаковом типе сосудистого анастомоза имеется явная тенденция к увеличению вероятности развития тотального ПКШ по мере снижения исходных показателей кровотока по воротной вене. Таким образом, показатели кровотока по воротной вене следует учитывать при выполнении операций, создавая шунты тем меньшего диаметра, чем ниже исходный кровоток. Однако эффективность таких шунтов в отношении профилактики ГЭК требует дальнейшего изучения.

При изучении у 23 больных доопе-

Таблица 3

Таблица 4

Непосредственные результаты
портокавального шунтирования
в зависимости от исходного
воротного кровотока

Группа	Показатель кровотока	Кол-во больных	Результат ПКШ	
			Удовлетворительный	Неудовлетворительный
1	Низкий	10	-	9/1
2	Средний	23	3/14	4/2
3	Высокий	28	3/21	4/0
Всего		61	6/35	17/3

Примечание. В числителе указано количество больных с тотальным ПКШ, в знаменателе с парциальным.

рационного кровотока по собственной печеночной артерии его редукция была выявлена у 13. 10 больных имели показатели артериального кровотока выше нормы (400 мл/мин и более), хотя воротный кровоток у тех же больных был ниже нормы, а общий печеночный кровоток — в пределах нормы или выше. При этом мы выявили прямую зависимость результатов ПКШ от исходного кровотока по собственной печеночной артерии. Из 5 больных с низким исходным артериальным кровотоком удовлетворительные результаты были получены у 1 больного, в то время как из 8 больных со средним кровотоком положительный результат отмечен у 5, а из 10 больных с высоким кровотоком (400 мл/мин и более) по собственной печеночной артерии — у 8.

Аналогичные данные были получены при изучении общего печеночного кровотока (ОПК). Редукция его была отмечена у большинства больных (16 из 23). Считаем изучение ОПК наиболее важным и объективным при отборе больных для ПКШ, так как у всех 4 больных с низким исходным ОПК получены неудовлетворительные результаты операций. В то же время у всех больных с высоким ОПК течение послеоперационного периода было

Таблица 5

Характеристика отдаленных результатов ПКШ у больных ЦП в зависимости от исходных показателей кровотока по воротной вене

Группа	Кол-во больных	Изучены в отдаленном периоде	Результаты ПКШ	
			Удовлетворительные	Неудовлетворительные
1	7	4	-	4/0
2	16	13	2/6	4/1
3	26	24	2/15	4/3
Всего	49	41	4/21	12/4

Примечание. В числителе указано количество больных с тотальным ПКШ, в знаменателе – с парциальным.

благоприятным и получены удовлетворительные результаты. У больных со средними показателями ОПК (12) наблюдали как положительные (7), так и отрицательные результаты ПКШ (5).

Зависимость отдаленных результатов ПКШ от исходного воротного кровотока оценили у 41 больного (табл. 5).

У всех больных с низким кровотоком (4) отмечены неудовлетворительные результаты операции. Из 13 больных со средними показателями кровотока по воротной вене удовлетворительные результаты были получены у 8. Из 24 больных с кровотоком 1000 мл/мин и выше благополучный исход ПКШ имел место у 17. Основной причиной неудовлетворительных результатов в отдаленном периоде была энцефалопатия

различной степени выраженности, которая обусловлена развитием тотального шунтирования и полным прекращением воротного кровотока.

Как показал анализ, в отдаленном периоде благополучное течение отметили у 21 (61,0%) больного, преимущественно при парциальном шунтировании, и лишь у 4 – при тотальном). Неудовлетворительные результаты операции получены у 16 больных, в основном при тотальном ПКШ (75%), у 4 наблюдали неблагоприятный исход после парциального шунтирования, что, на наш взгляд, было обусловлено исходной высокой активностью патологического процесса в печени, доказанной при морфологическом исследовании.

Таким образом, анализ результатов ближайшего и отдаленного послеоперационного периода показал, что низкие исходные параметры воротного кровотока являются крайне неблагоприятным прогностическим признаком при выполнении ПКШ. Чем ниже показатели дооперационного воротного кровотока, тем больше вероятность получить полное прекращение кровотока по воротной вене, следствием чего является тотальное шунтирование, которое в наших наблюдениях дало большой процент неудовлетворительных результатов и высокую летальность. Парциальное шунтирование у большинства больных позволяет избежать развития осложнений и реже оказывает отрицательное влияние на функцию печени. Низкие доопераци-

онные показатели кровотока по собственной печеночной артерии и ОПК также значительно повышают риск развития тотального шунтирования, которое в большинстве наблюдений приводит к печеночной недостаточности и энцефалопатии в послеоперационном периоде.

Литература

1. Блюгер А.Ф., Новицкий И.Н. Практическая гепатология. - Рига, 1984. - 405 с.
2. Ерамишанцев А.К., Лебезев В.М., Киченко Е.А., Долидзе М.А., Гогичайшвили Е.А. Центральная и портальная гемодинамика при хирургическом лечении больных циррозом печени и портальной гипертензией // Клиническая медицина. - 1991. - N 6. - С. 81-83.
3. Лебезев В.М., Губский Л.В., Тачмурадова Г.Т., Долидзе М.А. Печеночная энцефалопатия при хирургическом лечении больных с портальной гипертензией // Клиническая медицина. - 1995, № 2. - С. 37-39.
4. Лыткин М.И., Ерюхин И.А. Отдаленные результаты спленоренального шунтирования при портальной гипертензии // Хирургия. - 1972. - № 1. - С. 109-115.
5. Пациора М.Д. Хирургия портальной гипертензии // Изд. 2, доп. Ташкент, Медицина. - 1984. - 319 с.
6. Цацианди К.Н. Повторные операции при рецидивах кровотечений из варикозных вен пищевода: дисс. д-ра мед. наук. - М., 1971. - 418 с.
7. Maillard J.N., Flamant J.M., Hay J.M., Chandler J.G. Selectivity of the distal splenoportal shunt // Surgery. - 1979. - V.86. - P. 663.
8. Malt R.N., Srczerban V., Bradford R. Risks in therapeutic portacaval and splenoportal shunt // Ann.Surg. - 1976. - V.184. - P.279-288.
9. Lacaine F., Lamuraglia G., Malt R. Prognostic factors of survival after portocaval shunts - variable analysis // Ann. Surg. - 1985. - V. 202. - P. 729-734.

Н.В. Яковлева, Ф.А. Платонов

СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНАЯ АТАКСИЯ 1-ГО ТИПА: НАБЛЮДЕНИЕ СЕМЬИ С ГОМОЗИГОТНЫМ НАСЛЕДОВАНИЕМ ГЕНА

УДК 616.366-003.7-089

Проведено клинико-генеалогическое обследование семьи с 5 больными сибсами, где оба родителя страдали спиноцеребеллярной атаксией 1-го типа. У всех пятерых детей (сибсов) по результатам генетического тестирования выявлена мутация в гене SCA1 на коротком плече 6-й хромосомы. Результат количественного анализа мутированного гена SCA1 среди сибсов выявил две гомозиготы.

Ключевые слова: спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа, гомозиготы.

Clinical-genealogical observation of a family with five sick siblings where both parents suffered from spinocerebellar ataxia type 1 was carried out. In all five children (siblings) on the results of genetic testing a mutation in SCA1 gene on chromosome 6p was revealed. The result of the quantitative analysis of the mutated gene SCA1 among siblings revealed two homozygotes.

Keywords: spinocerebellar ataxia type 1, homozygotes.

Актуальность. Наследственные спиноцеребеллярные дегенерации

являются быстро прогрессирующим дегенеративным заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования, поражающим прежде всего координацию движений, вследствие чего больные оказываются прикованы к постели [1]. Наиболее распростра-

ненной во всем мире является спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа (СЦА1) [2]. Частота встречаемости СЦА1 колеблется от 1 до 10 на 100 тыс. населения, однако в отдельных регионах наблюдается их высокое накопление. В России таким регионом

НИИ здоровья СВФУ им. М.К. Аммосова:
ЯКОВЛЕВА Наталья Владимировна – м.н.с.; **ПЛАТОНОВ Федор Алексеевич** – д.м.н., зав. отделом.