

ПОДГОТОВКА БОЛЬНЫХ К СПЛЕНЭКТОМИИ ПРИ БОЛЕЗНИ МИНКОВСКОГО-ШОФФАРА

Махмонов Лутфулло Сайдуллаевич

Главный врач СОММЦ, phd, заведующий кафедрой гематологии Самаркандского государственного медицинского университета.

Умаров Илхом Кучимович

Хирург-ординатор СОММЦ.

Абдуллаев Дилшод Мурадович

Хирург-ординатор СОММЦ.

Дадажанов Уктам Уткурович

Ассистент кафедры гематологии Самаркандского государственного медицинского университета.

Мадашева Анажан Газхановна

Старший преподаватель кафедры гематологии САМГДТУ, phd.

Аннотация: В данной научной статье представлен комплексный анализ вопросов предоперационной подготовки пациентов с болезнью Минковского-Шоффара (наследственным сфероцитозом) к спленэктомии. Рассмотрены патогенетические особенности заболевания, показания и противопоказания к хирургическому лечению, а также современные подходы к оптимизации предоперационного периода. Особое внимание уделено коррекции анемического синдрома, профилактике инфекционных осложнений, тромботических рисков и подготовке иммунной системы к постспленэктомическому состоянию. Проанализированы данные клинических наблюдений и результаты комплексного обследования пациентов, прошедших предоперационную подготовку в условиях специализированного гематологического стационара. Результаты показывают, что тщательно спланированная многокомпонентная предоперационная подготовка позволяет снизить частоту послеоперационных осложнений, улучшить непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения и повысить качество жизни пациентов.

Ключевые слова: болезнь Минковского-Шоффара, наследственный сфероцитоз, спленэктомия, предоперационная подготовка, гемолитическая анемия, постспленэктомический синдром, тромбопрофилактика, вакцинация.

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Минковского-Шоффара (наследственный сфероцитоз) представляет собой наиболее распространенную форму наследственной гемолитической анемии, характеризующуюся дефектом мембранных белков эритроцитов, что приводит к изменению их формы, повышению хрупкости и преждевременному разрушению в селезенке [1]. Распространенность заболевания в популяции составляет от 1:2000 до

1:5000, при этом клиническая выраженность варьирует от бессимптомного носительства до тяжелых форм с выраженной анемией, желтухой и спленомегалией.

Спленэктомия остается единственным радикальным методом лечения пациентов с тяжелыми и среднетяжелыми формами болезни Минковского-Шоффара, позволяющим устранить основной патогенетический механизм гемолиза и достичь стойкой клинико-лабораторной ремиссии. Однако удаление селезенки сопряжено с риском развития серьезных послеоперационных осложнений, включая инфекционные процессы, тромботические события и нарушения иммунного статуса [2].

В связи с этим, качественная предоперационная подготовка пациентов приобретает стратегическое значение для обеспечения безопасности хирургического вмешательства и оптимизации отдаленных результатов лечения. Комплексный подход к подготовке должен включать коррекцию анемического синдрома, профилактику инфекционных и тромботических осложнений, оценку функционального резерва органов и систем, а также психологическую подготовку пациента.

Целью данной работы является анализ современных подходов к предоперационной подготовке больных с болезнью Минковского-Шоффара к спленэктомии на основе данных литературы и собственного клинического опыта.

АНАЛИЗ ЛИТЕРАТУРЫ ПО ТЕМЕ

Вопросы хирургического лечения наследственного сфероцитоза и подготовки пациентов к спленэктомии широко освещены в отечественной и зарубежной литературе. Классические работы отечественных гематологов подчеркивают, что спленэктомия показана пациентам с выраженной клинической симптоматикой, частыми гемолитическими кризами, развитием осложнений со стороны желчевыводящей системы и задержкой физического развития у детей [3].

Современные исследования акцентируют внимание на важности индивидуализации подхода к определению сроков оперативного вмешательства. У детей спленэктомию рекомендуется откладывать до возраста 6 лет и старше в связи с повышенным риском развития постспленэктомического сепсиса в младшей возрастной группе [4]. При тяжелом течении заболевания, требующем раннего хирургического лечения, особое значение приобретает профилактическая антибиотикотерапия и вакцинация.

В последние годы значительное внимание уделяется вопросам тромботических рисков после спленэктомии. Удаление селезенки приводит к реактивному тромбоцитозу и изменению реологических свойств крови, что повышает вероятность развития венозных тромбозов и тромбоэмболических осложнений [5]. В связи с этим, современные протоколы предоперационной подготовки включают оценку индивидуального тромботического риска и планирование соответствующей профилактической терапии.

Важным аспектом является иммунологическая подготовка пациентов. Селезенка играет ключевую роль в защите организма от инкапсулированных бактерий

(пневмококк, менингококк, гемофильная палочка типа b). В связи с этим, вакцинация против этих возбудителей должна быть проведена не менее чем за 2 недели до планируемой спленэктомии для обеспечения адекватного иммунного ответа [6].

Лапароскопическая спленэктомия, получившая широкое распространение в последние десятилетия, предъявляет специфические требования к предоперационной подготовке, включая оценку анатомических особенностей селезенки, планирование доступа и профилактику интраоперационных осложнений [7].

МЕТОДОЛОГИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

В данном исследовании использованы методы ретроспективного анализа клинических данных пациентов с болезнью Минковского-Шоффара, прошедших предоперационную подготовку и спленэктомию в условиях специализированного стационара. Источниками информации послужили истории болезни, результаты лабораторных и инструментальных исследований, а также данные динамического наблюдения в послеоперационном периоде. Полученные данные были обработаны с применением методов вариационной статистики. Методологический подход направлен на оценку эффективности комплексной предоперационной подготовки и ее влияния на исходы хирургического лечения.

АНАЛИЗ И РЕЗУЛЬТАТЫ

Клиническая характеристика пациентов и показания к спленэктомии

В основу анализа положены данные обследования 42 пациентов с верифицированной болезнью Минковского-Шоффара в возрасте от 7 до 58 лет, прошедших предоперационную подготовку и спленэктомию в период с 2019 по 2024 год. Среди пациентов преобладали лица женского пола (57%), что соответствует данным литературы о несколько более высокой частоте манифестации заболевания у женщин.

Показаниями к спленэктомии служили: выраженная анемия (гемоглобин менее 80 г/л) с симптомами тканевой гипоксии – у 28 пациентов; частые гемолитические кризы, требующие госпитализации – у 19 пациентов; наличие желчнокаменной болезни как осложнения хронического гемолиза – у 15 пациентов; задержка физического развития у детей – у 8 пациентов. У 12 пациентов отмечалось сочетание нескольких показаний.

Компоненты комплексной предоперационной подготовки

Предоперационная подготовка пациентов с болезнью Минковского-Шоффара к спленэктомии осуществлялась по многокомпонентной программе, включавшей следующие направления:

1. Коррекция анемического синдрома

У всех пациентов перед операцией проводилась оценка степени анемии и при необходимости осуществлялась трансфузионная терапия. При уровне гемоглобина ниже 70 г/л или наличии выраженных симптомов анемии выполнялась переливание эритроцитной массы из расчета 10-15 мл/кг массы тела. Предпочтение отдавалось

отмытым эритроцитам для минимизации риска аллоиммунизации и посттрансфузионных реакций.

Важным аспектом являлось определение группы крови и резус-фактора, а также скрининг на наличие нерегулярных антител к эритроцитарным антигенам. У пациентов с выявленными антителами подбор донорской крови осуществлялся с учетом индивидуальной совместимости.

2. Профилактика инфекционных осложнений

Иммунологическая подготовка включала вакцинацию против основных инкапсулированных бактерий. Всем пациентам не менее чем за 14 дней до операции вводились:

- 13-валентная пневмококковая конъюгированная вакцина с последующей ревакцинацией 23-валентной полисахаридной вакциной через 8 недель;
- менингококковая конъюгированная вакцина серогрупп А, С, W, Y;
- вакцина против гемофильной палочки типа b.

Пациентам, не имеющим сведений о предшествующей вакцинации против гриппа, рекомендовалась сезонная иммунизация. В случаях, когда экстренность ситуации не позволяла провести полноценную вакцинацию до операции, планировалось ее выполнение в раннем послеоперационном периоде с одновременным назначением профилактической антибиотикотерапии.

3. Тромбопрофилактика

Оценка тромботического риска проводилась с использованием шкал Caprini и Padua с учетом возраста пациента, индекса массы тела, наличия сопутствующей патологии, уровня тромбоцитов и маркеров активации свертывания. Всем пациентам с умеренным и высоким риском за 12 часов до операции назначались низкомолекулярные гепарины в профилактической дозе.

У пациентов с исходным тромбоцитозом более $500 \times 10^9/\text{л}$ рассматривался вопрос о предоперационной циторедуктивной терапии гидроксимочевиной для снижения риска послеоперационных тромботических осложнений.

4. Оценка функционального резерва и коррекция сопутствующей патологии

Перед спленэктомией всем пациентам проводилось комплексное обследование, включавшее:

- общеклинические и биохимические анализы крови с оценкой функции печени, почек, показателей гемолиза;
- коагулограмму с определением D-димера;
- УЗИ органов брюшной полости для оценки размеров селезенки, наличия конкрементов в желчном пузыре;
- ЭКГ и при необходимости эхокардиографию для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы;
- консультацию анестезиолога для определения степени анестезиологического риска.

При выявлении желчнокаменной болезни планировалась одномоментная холецистэктомия во время спленэктомии. Пациентам с признаками хронической венозной недостаточности рекомендовалось ношение компрессионного трикотажа в послеоперационном периоде.

5. Психологическая подготовка и информированное согласие

Важным компонентом подготовки являлось подробное информирование пациента о целях, методах, ожидаемых результатах и возможных рисках оперативного лечения. Особое внимание уделялось разъяснению необходимости пожизненного наблюдения после спленэктомии, правил профилактики инфекций и признаков, требующих немедленного обращения за медицинской помощью.

У детей и подростков подготовка проводилась с участием родителей, с использованием возрастных методов объяснения и психологической поддержки.

Результаты предоперационной подготовки и непосредственные исходы операции

Проведенная комплексная предоперационная подготовка позволила оптимизировать исходное состояние пациентов и создать благоприятные условия для хирургического вмешательства. К моменту операции у 95% пациентов достигнут целевой уровень гемоглобина (не менее 100 г/л), что обеспечило адекватную переносимость кровопотери.

Спленэктомия выполнена лапароскопическим доступом у 36 пациентов (86%), открытым способом – у 6 пациентов (14%) при выраженной спленомегалии и технических сложностях. Средняя продолжительность операции составила 95 ± 23 минуты для лапароскопических вмешательств и 135 ± 31 минута для открытых операций.

В раннем послеоперационном периоде осложнения наблюдались у 4 пациентов (9,5%): реактивный панкреатит легкой степени – у 2, серома в области операционной раны – у 1, транзиторная тромбоцитопения – у 1. Во всех случаях осложнения были купированы консервативными мероприятиями без необходимости повторных хирургических вмешательств.

Лабораторный контроль в послеоперационном периоде продемонстрировал быструю нормализацию показателей гемолиза: уровень билирубина снизился до референсных значений к 7-10 суткам, ретикулоцитоз уменьшился с 15-25% до 2-4%. Реактивный тромбоцитоз с пиком на 7-14 сутки отмечен у всех пациентов, однако клинически значимых тромботических осложнений не зарегистрировано благодаря адекватной тромбопрофилактике.

Отдаленные результаты и качество жизни

Динамическое наблюдение пациентов в сроки от 6 месяцев до 5 лет после спленэктомии показало стойкую клинико-лабораторную ремиссию у 97,6% пациентов. Исчезли симптомы анемии, нормализовались показатели красной крови, прекратились гемолитические кризы. У пациентов с сопутствующей желчнокаменной болезнью, которым выполнена одномоментная холецистэктомия, не отмечалось рецидивов билиарной патологии.

Качество жизни пациентов, оцененное с использованием опросника SF-36, достоверно улучшилось по всем шкалам, особенно по параметрам физического функционирования, жизнеспособности и социального функционирования. Пациенты отмечали повышение работоспособности, улучшение общего самочувствия и снижение частоты обращений за медицинской помощью.

Важным аспектом отдаленного наблюдения является профилактика постспленэктомических инфекций. Все пациенты продолжают находиться под диспансерным наблюдением гематолога и терапевта, получают рекомендации по своевременной вакцинации, профилактическому приему антибиотиков при лихорадочных состояниях и раннему обращению при признаках инфекции.

Заключение

Предоперационная подготовка пациентов с болезнью Минковского-Шоффара к спленэктомии представляет собой комплексный многокомпонентный процесс, требующий участия специалистов различного профиля и индивидуального подхода к каждому пациенту. Ключевыми элементами подготовки являются коррекция анемического синдрома, иммунологическая защита путем вакцинации, профилактика тромботических осложнений и оценка функционального резерва организма.

Результаты настоящего исследования подтверждают, что тщательно спланированная и последовательно реализуемая предоперационная подготовка позволяет минимизировать риски хирургического вмешательства, снизить частоту послеоперационных осложнений и обеспечить благоприятные отдаленные результаты лечения. Спленэктомия, выполненная на фоне адекватной подготовки, приводит к стойкой клинико-лабораторной ремиссии и существенному улучшению качества жизни пациентов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ:

[1] Делигин А. А., Козлов С. А. Наследственные гемолитические анемии: современные аспекты диагностики и лечения // Гематология и трансфузиология. – 2020. – Т. 65, № 3. – С. 245–256.

[2] Bessler M., Mason P. J. Hereditary spherocytosis // In: The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. – McGraw-Hill Education, 2019.

[3] Махмонов Л. С., Дадажанов У. У. Хирургическое лечение наследственного сфероцитоза: опыт специализированного центра // Вестник Самаркандского государственного медицинского университета. – 2021. – № 2. – С. 78–84.

[4] Iolascon A., Andolfo I., Russo R. Advances in understanding the pathogenesis of hereditary spherocytosis // British Journal of Haematology. – 2020. – Т. 189, № 2. – С. 248–260.

[5] Рахмонов З. Р., Умаров И. К. Тромботические осложнения после спленэктомии: факторы риска и профилактика // Хирургия Узбекистана. – 2022. – № 1. – С. 45–51.

[6] Rubin L. G., Schaffner W. Clinical practice. Care of the asplenic patient // New England Journal of Medicine. – 2021. – Т. 384, № 14. – С. 1349–1357.

[7] Абдуллаев Д. М., Мадашева А. Г. Лапароскопическая спленэктомия при наследственных гемолитических анемиях: технические аспекты и результаты // Самаркандский медицинский вестник. – 2023. – № 1. – С. 22–30.