

Результаты лечения лимфатических мальформаций в хирургическом отделении новорожденных и детей грудного возраста

Сулавко М.А., Гурская А.С., Дьяконова Е.Ю., Зоркин С.Н., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Карнута, И.В., Екимовская Е.В., Клепикова А.А.

ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Актуальность: PIK3CA-связанные пороки развития лимфатической системы сложной анатомической локализации, имеющие тяжелое клиническое течение, осложненные лимфореей могут приводить к неблагоприятным исходам, особенно в периоде новорожденности.

Цель: улучшение результатов лечения новорожденных и детей грудного возраста с лимфатическими мальформациями и хилезными выпотами

Материалы и методы: за период с 2017–2024 г. пролечено 42 пациента с различными лимфатическими мальформациями.

Результаты: распределение пациентов по локализации процесса с кистозными мальформациями и хилезными выпотами

Локализация процесса	n
Челюстно-лицевая область	2
Область шеи	4
Подмышечная область	2
Брыжейка кишки	7
Забрюшинное пространство	2
Область шеи + подмышечная область	1
Челюстно-лицевая область + область шеи	2
Область шеи + средостение	1
Верхние конечности + туловище	1

Локализация процесса	n
Хилоторакс	7
Хилоперитонеум	13

2 случая – консервативная терапия сиролимусом в связи с невозможностью проведения операции



Оперативное лечение:
удаление n=13
склерозирование n=7

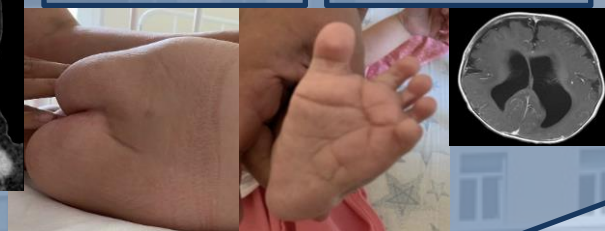
выполнено в 90,1% (n=20) пациентов



Послеоперационная лимфоррея n=5
купирована

Октреотид n=4

Сиролимус n=1



CLOVES – синдром n=3

Мутация PIK3CA выявлена у 85,7% пациентов с кистозными мальформациями

Консервативной терапии ингибиторами PI3K в связи с выявлением синдромальных форм, рецидивами, осложнениями в итоге потребовали 45,5% (n=10)

Сулавко Мария Александровна
Sulavko.ma@nczd.ru

Выводы:

Хирургическое вмешательство больше не является единственно возможным при лимфатических мальформациях
Наилучшие результаты достигаются при использовании комбинированных методик
Все дети с лимфатическими аномалий подлежат обследованию на наличие мутации PIK3CA
Требуется проведение дальнейших исследований в области применения терапии ингибиторами фосфотидил-инозитол-3-киназы у пациентов с различными лимфатическими мальформациями

Консервативная терапия хилезных выпотов полное парентеральное питание

Октреотид 10-12 мкг/кг/час
Эффективен в 70 % (n=14)

10-14 дней ↓ Отсутствие эффекта

Сиролимус
купирование лимфорреи в среднем на 11 сутки

поддерживающая терапия в среднем 10 недель
Эффект получен во всех случаях