

## ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА В ЛЕЧЕНИИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Сулавко М.А.<sup>1</sup>, Гурская А.С.<sup>1</sup>, Баязитов Р.Р.<sup>1</sup>, Наковкин О.Н.<sup>1</sup>,  
Хагуров Р.А.<sup>2</sup>, Сагоян Г.Б.<sup>3</sup>, Ахмедова Д.М.<sup>1</sup>, Карнута И.В.<sup>1</sup>,  
Екимовская Е.В.<sup>1</sup>, Клепикова А.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский институт здоровья детей, Москва, Россия;

<sup>2</sup> Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия;

<sup>3</sup> Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина, Москва, Россия

**Обоснование.** Актуальность исследования обусловлена широким спектром клинических проявлений, трудностями диагностики, неполным пониманием этиологии и патогенеза формирования лимфатических мальформаций, отсутствием общепризнанной патогенетической терапии.

**Цель:** оценить результаты лечения детей с лимфатическими мальформациями в хирургическом отделении новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 29 историй болезни детей с различными формами лимфатических мальформаций. Из них 17 детей с кистозным типом лимфатических мальформаций различной локализации (челюстно-лицевая область — 1 случай, область шеи — 5 случаев, подмышечная область — 2 случая, брыжейка кишки — 3 случая, забрюшинное пространство — 3 случая, поражение более одной анатомической области — 3 случая: образования располагались в 1 случае в челюстно-лицевой области и шее, в 1 случае в области шеи и средостении и в 1 случае в области шеи и подмышечной области). Также 2 пациента с синдромом Клиппеля – Треноне, 1 пациент с капиллярно-венозно-лимфатической мальформацией, 10 случаев хилезных выпотов, из них 8 случаев хилоперитонеума, 2 случая хилоторакса.

**Результаты.** В 5 случаях выполнения склерозирования отмечалась полная регрессия образований. Рецидивов и осложнений не было. Радикальное удаление образований проведено в 9 случаях, в двух случаях отмечалась лимфорей в послеоперационном периоде, купирована назначением октреотида в одном случае и в одном случае назначена иммуносупрессивная терапия. У пациентов с поражением более одной анатомической области потребовалось в одном случае проведение комбинированной терапии (склерозирование и иммуносупрессивная терапия), одному ребенку с мелкокистозной формой поражения челюстно-лицевой области и шеи назначена иммуносупрессивная терапия, в одном случае выполнено радикальное удаление. Осложнений не было. Двум пациентам с синдромом Клиппеля – Треноне и одному ребенку с капиллярно-венозно-лимфатической мальформацией проведен подбор иммуносупрессивной терапии. Одним из возможных проявлений генерализованных форм лимфатических мальформаций являются хилезные выпоты в различные полости организма. Всем детям назначено полное парентеральное питание, терапия октреотидом, в 5 случаях явления лимфорей купированы, в 5 случаях неэффективности октреотида, опираясь на литературные данные о возможной эффективности сиролимуса в лечении различных форм лимфатических мальформаций и современных данных генетических исследований, назначена иммуносупрессивная терапия с положительным эффектом у всех пациентов. У 3 детей выполнено генетическое исследование на спектр синдромов избыточного роста, во всех случаях выявлено наличие мутации.

**Заключение.** Лечение лимфатических мальформаций требует сугубо индивидуального подхода к лечению каждого пациента. При простых формах лимфатических мальформаций склерозирование или радикальное удаление, как правило, оказываются эффективными, в случаях сложной анатомической локализации требуется назначение комбинированной терапии. Требуется дальнейшее

детальное изучение причин развития лимфатических мальформаций, в первую очередь генетических аспектов данной патологии, с целью выработки эффективной тактики лечения. Для уточнения этиологии необходимо проведение генетического исследования всем детям, имеющим лимфатические мальформации.

**Ключевые слова:** лимфатическая мальформация; дети; сиरोлимус.