

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ СИРОЛИМУСА В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С СОСУДИСТЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ

Хагуров Р.А.<sup>1</sup>, Александров А.В.<sup>1</sup>, Рыбченко В.В.<sup>1</sup>, Баязитов Р.Р.<sup>2</sup>, Гурская А.С.<sup>2</sup>,  
Дьяконова Е.Ю.<sup>2</sup>, Наковкин О.Н.<sup>2</sup>, Сулавко М.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Детская городская клиническая больница им. Н.Ф.Филатова, Москва

<sup>2</sup> Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Сосудистые мальформации являются распространенными заболеваниями у детей. Несмотря на то, что они являются доброкачественными, они могут привести к нарушению жизненно важных функций, вызывать значительную деформацию, хронические боли и даже угрожать жизни пациентам.

**Цель:** оценить эффективность и безопасность применения специфической иммуносупрессивной терапией с помощью препарата сиролимус (рапамун) в лечении обширных и сложных сосудистых мальформаций у детей.

Лечение больных детей с сосудистыми мальформациями включают в себя различные методы: хирургические, инструментальные и медикаментозные. К сожалению, ни один из вышеперечисленных методов лечения не дает 100 % результат, что заставляло специалистов искать все новые пути решения сложных вопросов. Одним из современных методов лечения таких сложных пациентов является специфическая иммуносупрессивная терапия препаратом сиролимус (рапамун). Сиролимус является ингибитором пути mTOR, который представляет собой серин/треонинкиназу, регулируемую фосфоинозитид-3-киназой (PI3K) и протеинкиназой B (Akt). Путь PI3K/AKT/ mTOR действует в качестве главного переключателя на многочисленные клеточные процессы, включая клеточный катаболизм и анаболизм, подвижность клеток, ангиогенез и рост клеток. Ингибиторы mTOR, такие как сиролимус, блокируют последующий синтез белка и последующую пролиферацию клеток и ангиогенез.

**Материалы и методы.** На базе ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗ Москвы, ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ России пролечено 18 детей с сосудистыми мальформациями. 5 больных с венозной мальформацией, 8 больных с лимфатической, 4 больных с венозно-лимфатической, 1 ребенок с артерио-венозной мальформацией. Возраст больных варьировался от 2 недель до 17 лет. Стоит отметить, что в 95 % случаев больные показали либо минимальный ответ, либо полностью отсутствие эффекта от других видов лечения перед предстоящей специфической иммуносупрессивной терапией.

Сиролимус назначался перорально, дважды в день. Корректировка дозы как на начальном этапе лечения, так и в последующем проводилась с учетом поддержания уровня концентрации препарата в крови в пределах 8–15 нг/мл. Параллельно иммуносупрессивной терапии проводилась профилактика пневмоцистной инфекции. Нами проводился визуальный и инструментальный (УЗИ, МСКТ, МРТ, ФГДС) контроль эффективности лечения каждые 3 месяца.

**Результаты.** У всех 13 пациентов с венозной и венозно-лимфатической мальформацией в течение уже первого месяца лечения отмечался положительный ответ на проводимое лечение, а именно: уменьшение объемов мальформации, снижение болей, купирование кровотечений, улучшение лабораторных показателей анализов крови. Такие же результаты показали 5 из 8 пациентов с лимфатической мальформацией. У 1 ребенка с артерио-венозной мальформацией мы не увидели результата от проводимой иммуносупрессивной терапии.

**Выводы.** Наш опыт показал, что в большинстве случаев сиролимус является эффективным методом в лечении пациентов с обширными и сложными сосудистыми мальформациями.