

1-е место

СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ ИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ЛИМФАНГИЭКТАЗИЕЙ

Шукенбаева Регина Айратовна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Научный руководитель: Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Первичная интестинальная лимфангиэктазия (ПИЛ) — редкое заболевание, характеризующееся дилатацией лимфатических сосудов кишечника, приводящее к развитию энтеропатии с гипопроteinемией. Распространенность не более 10 случаев на 100 000 человек. Предположительный патогенез заболевания заключается в мутации гена, регулирующего лимфангиогенез, что приводит к обструкции лимфотока, повышению давления и выходу лимфы в просвет кишечника.

Цель. Систематизировать и обобщить актуальные данные о случаях ПИЛ за последние 10 лет, определить современные принципы лечения для оказания своевременной медицинской помощи.

Задачи. Поиск публикаций по теме за последние 10 лет, изучение и анализ информации, систематизация полученных результатов.

Материалы и методы. Проведен систематический обзор публикаций в электронной базе данных PubMed/MEDLINE с 2011 по 2021 г. Поиск осуществлялся по терминам «Primary intestinal lymphangiectasia» (ПИЛ), «Waldmann's disease» (Болезнь Вальдманна). Были включены клинические случаи, наблюдательные исследования, обзоры литературы.

Результаты. Найдено 77 публикаций, 64 осталось после удаления дубликатов. По названию и рецензии на реферат было исключено 42 работы. Остальные были полностью прочитаны (22 публикации) и 17 — окончательно включены в обзор. Всего проанализировано 45 клинических случаев. Исследования были из разных стран мира. По результатам анализа выявлено, что терапией первой линии является высокобелко-

вая низкожировая диета со среднецепочечными триглицеридами (СЦТ). Данный метод лечения облегчил симптоматику у 100% (45/45) пациентов. При недостаточности диетотерапии дополнительно назначаются другие методы лечения заболевания — в зависимости от распространенности патологического процесса. При локализованной форме ПИЛ (поражается часть тонкого кишечника) наиболее эффективными методами лечения являются резекция пораженной части кишечника или эмболизация лимфатических сосудов. Данные методы применялись у 22% (10/45) пациентов с положительным эффектом. При диффузном поражении (патологический процесс распространяется на большую часть тонкого кишечника) в дополнение к диете назначают препараты из группы аналогов соматостатина или иммунодепрессантов (сиролимус). Терапия соматостатин-подобными препаратами использовалась у 6% (3/45) пациентов, однако у 4% (2/45) купирование симптоматики было временным, и далее потребовалась смена на препарат сиरोлимус. Иммуноподавляющая терапия применялась у 4% (2/45) пациентов. При распространенной форме (патологический процесс распространяется за пределы кишечника) применяются иммунодепрессанты (сиролимус, эверолимус).

Заключение. ПИЛ представляет научно-практический интерес для педиатров, гастроэнтерологов, нутрициологов и других специалистов. Знание болезни, раннее установление диагноза и локализации распространения патологического процесса позволяют практикующим врачам подобрать правильную диету, определить необходимость оперативного вмешательства и назначить целенаправленную медикаментозную терапию.