

СЕКЦИЯ ОНКОЛОГИИ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО
ЛИМФАНГИОМАТОЗА У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ

Агафонов Г. М., Агафонова М. К.

Научные руководители: ассистент Кондратьев Глеб Валентинович, доцент, к.м.н. Сахно Лариса Викторовна
Кафедра онкологии, детской онкологии и лучевой терапии
Кафедра поликлинической педиатрии им. академика А.Ф. Тура
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Агафонов Георгий Михайлович — студент 5 курса, педиатрический факультет.
E-mail: g.agafonov.98@gmail.com

Ключевые слова: генерализованный лимфангиоматоз, хилоторакс, видеоторакоскопия (ВТС), сиролимус, VEGF, mTOR-ингибитор, экссудативная энтеропатия с потерей белка, дети, мультидисциплинарный подход (МДП)

Актуальность исследования: генерализованный лимфангиоматоз — неопухоловое заболевание с высоким потенциалом инфильтративного роста и развития urgentных состояний [1]. Показатель заболеваемости — 1 случай на 12 тыс. рождений [2], сложности дифференциальной диагностики связаны с необходимостью исключения ряда злокачественных заболеваний [3], применения специальных методов исследований и лечения.

Цель исследования: демонстрация МДП к случаю генерализованного лимфангиоматоза у мальчика 8 лет.

Материалы и методы: описаны все этапы диагностики и лечения в стационаре, его результаты и прослеженный катамнез в течение 1 года.

Результаты: ребенок 8 лет, был доставлен в экстренном порядке в реанимационное отделение ДГБ в тяжелом состоянии с фебрильной температурой, жалобами на слабость, кашель, нарастающую одышку. На рентгенограмме органов грудной клетки был выявлен плевральный выпот. При пункции обеих плевральных полостей было получено 2,5 л мутного геморрагического содержимого, далее на фоне проводимой терапии с дотацией альбумина, переливания СЗП и применение октреотида — до 1–0,5 л в сутки хиллезно-геморрагического содержимого. Произведено ВТС клипирование грудного протока, правосторонняя плеврэктомия. В связи с сохраняющейся лимфореей и обнаружением на МРТ множественных образований в проекции брюшной полости пациент был переведен в отделение реанимации клиники СПбГПМУ. Биопсия кожи поясничной области выявила гиперэкспрессию VEGF-фактора. Через 14 дней была проведена повторная плеврэктомия слева. Фрагмент удаленной плевры дал результат гиперэкспрессии VEGF-фактора. Дифференциальная диагностика проводилась с Т-клеточной лимфомой, лимфопролиферативным синдромом, саркомой мягких тканей. В связи с отсутствием и отечественных, и зарубежных стандартов лечения и клинических рекомендаций по данной патологии у детей, консилиум в составе: педиатра, сосудистого и торакального хирургов, специалиста лучевой диагностики, патоморфолога и детского онколога, принял решение о проведении терапии mTOR-ингибитором Сиролимус, несмотря на противопоказания к применению у детей. На основании данных о гиперэкспрессии VEGF, данных МРТ-лимфангиографии — множественные объемные образования селезенки, почек, остеолитические очаги в позвонках и подвздошных костях, положительного ответа на терапию был выставлен диагноз диффузный лимфангиоматоз. Исследование кала на a1-антитрипсин подтвердило наличие экссудативной энтеропатии, связанной с лимфангиоматозным изменением кишки.

В течение 12 месяцев пациент стабилен, получает сиролимус, находится под наблюдением и хирурга. Контрольное МРТ через 12 месяцев выявило исчезновение образований селезенки и почек и возникновение кистозного образования в легком диаметром 1,5 см (запланирован контроль через 6 месяцев).

Выводы: мультидисциплинарный многоступенчатый подход в условиях многопрофильного стационара федеральной клиники позволяет осуществить точную и полную диагностику, назначить эффективные и рациональные схемы лечения согласно современным протоколам, что обеспечивает благоприятный прогноз в представленном случае.

Литература

1. Ozeki, M. et al. Clinical Features and Prognosis of Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham-Stout Disease. *Pediatr. Blood Cancer* 63, 832–838 (2016).
2. El Ezzi, O., Saliou, G., Gengler, C. & de Buys Roessingh, A. Congenital lymphangiomatosis: Multidisciplinary approach. *J. Pediatr. Surg. Case Reports* 61, 101621 (2020).
3. Mehrnahad, M., Kord, A., Rezaei, Z. & Kord, R. Late diagnosis of generalized lymphangiomatosis in a woman presenting with respiratory distress. *Radiol. Case Reports* 15, 1189–1193 (2020).