

* * *

**ИММУНОДЕПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ
СИРОЛИМУСОМ НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА
С ВРОЖДЁННЫМ ХИЛОПЕРИТОНЕУМОМ
И ОМФАЛОЦЕЛЕ****Гурская А.С., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р.,
Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Щукина А.А.,
Петрова Н.В., Скворцова В.А.**Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия*Ключевые слова:* новорожденный; омфалоцеле;
врожденный хилоперитонеум; сиролимус

Актуальность. Омфалоцеле является одним из распространенных врожденных дефектов передней брюшной стенки. Порок развития связан с различными формами патологии, особенно с хромосомными нарушениями. Визуализация позволяет идентифицировать омфалоцеле с раннего антенатального периода с помощью ультразвукового скрининга плода (в 67,2% случаев) в I и II триместрах беременности.

Описание клинического случая. Представляем уникальный клинический случай сочетания порока развития передней брюшной стенки (омфалоцеле) и порока развития лимфатической системы (врожденный хилоперитонеум). Врожденный порок развития (ВПР) установлен антенатально. Учитывая наличие печени в оболочках омфалоцеле, было рекомендовано родоразрешение путём кесарева сечения. После рождения ребёнка первым этапом наложена термоизолирующая повязка на оболочки омфалоцеле, налажено вытяжение за пуповинный остаток, проведено поэтапное погружение органов в брюшную полость. На 3-и сутки выполнено удаление эмбриональных оболочек, разделение эмбриональных спаек, произведена первичная пластика передней брюшной стенки. На 2-е послеоперационные сутки начата трофическая энтеральная нагрузка адаптированной молочной смесью. На 4-е послеоперационные сутки отмечено выраженное увеличение живота. При УЗИ живота выявлено большое количество свободной жидкости со взвесью. Энтеральное кормление отменено. При рентгенографии — данных за перфорацию полого органа нет. При дренировании брюшной полости получено 200 мл хилезной жидкости, что расценено как проявление врожденного хилоперитонеума. Терапия октреотидом в течение 14 дней без эффекта, назначена иммунодепрессивная терапия препаратом сиролимус в дозировке 0,1 мг/сут (с коррекцией до концентрации его

в плазме крови 8–14 нг/мл). На этом фоне отделяемого по дренажу нет. Ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями продолжения терапии сиролимусом и энтерального питания молочной смесью «Моноген». Терапия препаратом сиролимус была отменена в связи с развитием артрита коленных суставов. После отмены препарата явления артрита купированы. Ребёнок развивается соответственно возрасту.

Заключение. Впервые в России в период новорождённости применена иммунодепрессивная терапия препаратом сиролимус при ВПР лимфатической системы, что позволило полностью купировать истечение хилезной жидкости и стабилизировать состояние пациента. Своевременный лабораторный контроль, амбулаторное наблюдение пациента позволили максимально быстро отреагировать на развитие инфекционных осложнений и вовремя отменить терапию препаратом сиролимус, а наличие у ребёнка сопутствующей двусторонней паховой грыжи и проведение её коррекции лапароскопическим способом в более старшем возрасте доказало отсутствие спаечного процесса в брюшной полости и отсутствие рецидива хилоперитонеума даже после проведения повторных оперативных вмешательств на органах брюшной полости на фоне полной отмены иммунодепрессивной терапии. Данный клинический пример уникален и показывает, что в лечении хирургических пациентов с множественными ВПР необходим мультидисциплинарный подход.

* * *