

ОПЫТ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ РЕБЁНКА С ПЕРВИЧНОЙ КИШЕЧНОЙ ЛИМФАНГИОЭКТАЗИЕЙ

Малето Е.М.¹, Луценко В.В.¹

Научный руководитель: профессор А.Н. Сурков²

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГБНУ «Российский национальный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2, Москва, Россия

Ключевые слова: *клинический случай; дети; первичная кишечная лимфангиоэктазия; диагностика; диетотерапия; гипогаммаглобулинемия*

Актуальность. Первичная кишечная лимфангиоэктазия — очень редкое генетическое заболевание, проявляющееся гиперплазией лимфатических сосудов тонкой кишки, экссудацией лимфы в просвет кишечника. Характерно наличие гипоальбуминемии, гипопроteinемии, отеочного синдрома, синдрома мальабсорбции. Диагноз верифицируется на основании данных биопсии кишечника и изменений лабораторных показателей.

Описание клинического случая. Ребенок от I беременности (токсикоз в I триместре), I срочных родов. Масса тела при рождении 3800 г, длина тела 52 см. В 1 мес — При УЗИ органов брюшной полости в возрасте 1 мес была выявлена гепатомегалия. В возрасте 8 мес. отмечено отчетливое вздутие живота. В лабораторных анализах: эритроциты — $5,21 \times 10^{12}/л$ ($N < 4,9$); лейкоциты — $4,6 \times 10^9/л$ ($N > 6,6$); нейтрофилы — 47,1 ($N < 28$); лимфоциты — 34,6 ($N > 50$); моноциты — 11,2 ($N:2-8$). В возрасте 1 год: эритроциты — $5,42 \times 10^{12}/л$; лейкоциты — $6,6 \times 10^9/л$; тромбоциты — $592 \times 10^9/л$ ($N < 494$); нейтрофилы — 67; лимфоциты — 16,5; моноциты — 15; анизоцитоз смешанного типа с преобладанием микроцитов, пойкилоцитоз — мишеневидные эритроциты. При дополнительном проведении УЗИ были выявлены долихосигма, гипотонус толстой кишки. Исключена целиакия. Наблюдались отеки век, периорбитальный цианоз, значительное вздутие живота. При пальпации живот мягкий, безболезненный, край печени эластичен, из-под реберной дуги не выступает. Стул кашицеобразный, с зеленоватым оттенком, жирным блеском. Лабораторно: гемоглобин — 92 г/л ($N > 110$); тромбоциты — $421 \times 10^9/л$; лейкоциты — $6,2 \times 10^9/л$; гипоальбуминемия до 17 г/л ($N > 28$); гипопроteinемия до 32 г/л ($N > 56$). Содержание кальпротектина в крови: 267 мкг/г ($N < 50$). При проведении эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) выявлена лимфангиоэктазия двенадцатиперстной и тощей кишки. Получал диетотерапию, гастро- и гепатопротекторную терапию. В динамике лабораторно сохраняется гипоальбуминемия, гипопроteinемия. Содержание IgM в крови — 0,17 г/л; IgG — 0,0. Уровень кальпротектина — 465 мкг/г. Получал инфузии пентаглобина в стационаре, по месту жительства терапия не проводилась. В связи с ухудшением состояния госпитализирован в возрасте 1 год 6 мес. При колоноскопии: лимфангиоэктазия подвздошной кишки, илеит, распространенный колит. При анализе биопсии выявлена лимфангиоэктазия двенадцатиперстной и тощей кишки. Больной получал заместительную терапию иммуноглобулинами, альбумином, ферментами, антибактериальную терапию с положительным эффектом.

В дальнейшем регулярно госпитализировался для проведения инфузий.

Последняя госпитализация в возрасте 8 лет 5 мес. При ЭГДС выявлены: антральный очаговый гастрит. Бульбит. Мелкие лимфангиозктазии двенадцатиперстной кишки. При УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Получал гепато- и гастропротекторную, инфузионную терапию. На фоне лечения — выраженная положительная динамика. Нормализация уровня гемоглобина, альбумина, общего белка, IgG. Терапия была пролонгирована.

Заключение. Демонстрация подобных наблюдений с учётом опыта успешного применения заместительной, инфузионной и диетотерапии повышают вероятность ранней верификации диагноза и назначения своевременного лечения.

* * *