

УДК: 616.423 – 007 – 053.2 – 08 : [617.51+617.53

Бензар І.М.

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ І ЛІКУВАННЯ ЛІМФАТИЧНИХ МАЛЬФОРМАЦІЙ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

Національний медичний університет імені О.О.Богомольця

Вступ. Різноманітна локалізація та клінічні прояви ЛМ передбачають індивідуальний діагностичний та лікувальний підхід у кожному клінічному випадку. Мета дослідження: встановлення методів діагностики та лікувальної тактики у дітей раннього віку з ЛМ. Матеріали і методи. Дослідження включає 62 дитини з ЛМ віком від 1 місяця до 5 років. В 11 пацієнтів діагностовано первинну лімфедему, у 51 – кістозні форми ЛМ. Діагноз встановлювали на основі клінічних симптомів, ультразвукового дослідження з доплерометрією та МРТ. Результати. Клінічні прояви лімфедери з'явилися при народженні у всіх пацієнтів. Кістозні ЛМ у 15,7% діагностовано пренатально, у 29,4% – відразу після народження, у 45,1% - в перші 2 роки життя. Для пацієнтів з лімфедемою застосовували консервативне лікування, яке полягало у комплексі лімфодренажних заходів та компресійного одягу. У 41 пацієнта віком від 6 місяців до 5 років проведено від 1 до 8 сесій імунотерапії ОК-432. Відмінний та добрий результат лікування досягнуто у 33 (80,5%) випадків. У 4-х дітей з компресією верхніх дихальних шляхів виконана резекція кіст, трахеостомія та інтраопераційне введення ОК-432. Хірургічне видалення кістозних ЛМ виконано у 5 пацієнтів з рецидивним запаленням (n=3) та масивним крововиливом в порожнину кістки (n=2). Висновки. Ультразвукова діагностика ЛМ є скринінговим методом, для уточнення діагнозу, визначення структури необхідне МРТ. Основним способом лікування кістозних ЛМ є склеротерапія. Лікування первинної лімфедери у дітей раннього віку є виключно консервативним.

Ключові слова: лімфатичні мальформації, первинна лімфедема, склерозуюча терапія, ОК-432

Зв'язок з науково-дослідними програмами: є частиною науково-дослідної роботи кафедри дитячої хірургії «Розробити і удосконалити патогенетично обґрунтовані хірургічні мініінвазивні та комбіновані методи лікування судинних мальформацій у дітей раннього віку», № держреєстрації 0113U004671

Вступ

Лімфатичні мальформації (ЛМ) є найбільш частими формами вроджених судинних мальформацій і можуть виникати самостійно або в комбінації з іншими формами судинних мальформацій [1]. Якщо розвиток порушується на ранніх стадіях лімфангіогенезу, виникає кістозна форма ЛМ; у випадку порушення у більш пізніх періодах ангіогенезу формується лімфедема. Частота ЛМ складає від 1 на 6000 до 1 на 16000 живих новонароджених [2], частота первинної лімфедери – від 1 : 6000 до 1 : 10000 живих новонароджених дітей [3].

Кістозні ЛМ являють собою дефект лімфатичних структур, що характеризується наявністю кіст різного діаметру, які виникають внаслідок порушення зв'язку лімфатичних судин з венозними. Впаданням основних лімфатичних колекторів в шийні вени можна пояснити найчастішу локалізацію ЛМ в ділянці голови і шиї. Іншим великим лімфатичним колектором є лімфатична цистерна, відповідно, ЛМ великих розмірів виникають в заочеревинному просторі.

Лімфедема – це прогресуючий та переважно безболісний набряк периферичних тканин – кінцівок, голови і шиї, грудної клітки, зовнішніх статевих органів і є наслідком зменшення об'єму транспорту лімфи.

Клінічний діагноз судинних аномалій може бути складним навіть для міждисциплінарних спеціалізованих центрів, оскільки ці ураження можуть маскувати одне одного і деякі злоякісні новоутворення [4]. Тому необхідно чітко визначити об'єм необхідних діагностичних маніпуляцій у пацієнтів з ЛМ.

Єдиного стандартизованого підходу у лікуванні ЛМ не визначено. У найбільш новому системному огляді літератури, який включає 1205 пацієнтів і 41 статтю [5], відмічено, що найчастіше автори приводять результати лікування з використанням склерозуючих середників (41%), дещо рідше – лише хірургічне видалення (39%) або хірургічне видалення у комбінації з іншими маніпуляціями (20%). Для лікування лімфедери у дітей раннього віку застосовують виключно консервативний підхід [6].

Враховуючи різноманітність локалізації, клінічних проявів, виникнення ускладнень, необхідний індивідуальний підхід у кожному клінічному випадку, використовуючи як більш консервативний підхід, такі хірургічне втручання. Важливим є не лише вибір способу лікування. Для досягнення найкращого результату потрібно також визначити оптимальний термін проведення втручання.

Плануючи лікувальну тактику, необхідно враховувати високий ризик рецидиву. Рецидиви зазвичай є результатом невірно спланованого лікування, часто виникають після неповної резекції, яка провокує швидкий ріст мальформації [7].

Мета дослідження

Встановлення найбільш інформативних методів діагностики ЛМ та визначення оптимальної лікувальної тактики різних форм ЛМ у дітей раннього віку.

Матеріали і методи дослідження

Протягом січня 2011 року – січня 2014 року на базі Національної спеціалізованої дитячої лікарні «ОХМАТДИТ» та Національного медичного університету імені О.О.Богомольця знаходилося на лікуванні 62 дитини з ЛМ віком від 1 місяця до 5 років. Згідно класифікації 2014 року, прийнятої у Мельбурні, Австралія, ЛМ поділяли на кістозні форми (макрокістозні, мікрокістозні та змішані) та первинну лімфедему. Комбіновані та синдромальні форми ЛМ у дане дослідження не включено. В 11 пацієнтів діагностовано первинну лімфедему, у 51 – кістозні форми ЛМ. Лімфедема локалізувалася в ділянці нижніх кінцівок (n=7; 63,6%), нижніх кінцівок і зовнішніх статевих органів (n=2; 18,2%), верхніх кінцівок (n=2; 18,2%), ураження обох кінцівок відмічалось у двох пацієнтів (18,2%).

За локалізацією кістозних форм ЛМ переважала анатомічна ділянка голови і шиї, n= 41 (80,4%), також уражалась грудна стінка, n= 3 (5,9%), заочеревинний простір, n= 4 (7,9%), нижні кінцівки, n= 2 (3,9%), верхня кінцівка, n= 1 (1,9%).

Діагноз встановлювали на основі клінічних симптомів, ультразвукового дослідження з доплерометрією та МРТ. При УЗ-дослідженні використовували апарат «Philips», лінійний датчик 10 MHz у чорно-білому режимі, режимі кольорового доплерівського сканування (КДС) та частково у режимі Доплера. У всіх дітей обстеження проводилося без седації. При УЗ скануванні визначали наступні характеристики: структура новоутворення, ехогенність кіст, наявність ковотку в порожнинах та у стінках, супутні венозні мальформації. МРТ виконували у різних діагностичних закладах з використанням апарату 1,5 Тесла. Оцінювали результати в режимі T1 і T2.

У 41 пацієнта проведена склерозуюча терапія з використанням препарату ОК-432. Обстеження перед початком лікування включало: збір анамнезу та фізикальне обстеження із визначенням стадії процесу, фотографування, аналіз сечі, ЕКГ, аналіз крові (лейкоцити, гематокрит, тромбоцити, ШОЕ, сечовина, креатинін, лужна фосфатаза, АСТ, АЛТ, білірубін). Такий же об'єм лабораторних досліджень та УЗ-контроль проводили через 14 днів, 1, 2 і 6 місяців після кожної маніпуляції. Процедура проводилась під загальним знечуженням в умовах операційної. Лікування полягало в пункції кісти, аспірації вмісту та введенні в порожнину ОК-432. У випадку складної локалізації кіст використовували динамічний УЗ-контроль в умовах операційної. Доза препарату під час кожної маніпуляції становила 1 – 2 КЕ (0,01 – 0,02 мг), інтервал між процедурами складав два-шість місяців. Результат лікування оцінювали за даними радіологічного дослідження у відсотках зменшення об'єму ЛМ: відмінний (90-100 % зменшення в об'ємі), добрий (60-89 %), задовільний (20-59 %) та відсутній (0-19 %). Вважали, що клінічного успіху досягнуто при відмінному та доброму результаті.

У 5 пацієнтів проведено хірургічне втручання та інтраопераційне введення ОК-432, у 5 пацієнтів – хірургічне видалення ЛМ.

Лікування первинної лімфедери у дітей раннього віку полягало у використанні лімфодренажного мануального та апаратного дренажа, компресійного одягу та компресійного нічного биндажу. Результат лікування лімфедери оцінювали у зменшенні щільності поверхневих тканин, зменшення різниці об'єму кінцівок, зменшення частки інфекційних ускладнень.

Період спостереження складав від 6 до 38 місяців (в середньому, 20,2 місяця).

Результати та їх обговорення

ЛМ є вродженою вадою, проте лише половина ЛМ маніфестує при народженні, до 90 % проявляються протягом перших двох років життя дитини [8], інколи, особливо у випадку обширних уражень, кістозні форми ЛМ діагностують під час пренатального УЗ сканування. Клінічні прояви лімфедери з'явилися при народженні у всіх пацієнтів нашого дослідження. Кістозні форми у 8 дітей (15,7%) діагностовано пренатально, під час УЗ сканування, у 15 пацієнтів діагностовано відразу після народження (29,4 %), у перші 2 роки життя у 23 (45,1%) дітей, у 5 (9,8%) дітей – у віці від 2-х до 5 років. Обструкція верхніх дихальних шляхів ускладнила перебіг захворювання у 8 дітей (15,7%), що клінічно проявлялося стридором від народження та ускладнилось дихальною недостатністю, що потребувала трахеостомії у 4-х дітей. Косметичні дефекти наявні у всіх пацієнтів, також спостерігалась транзиторна дизфагія з необхідністю зондового годування понад 2 тижні (n=3, 5,9%) та порушення артикуляції мови (n=4, 7,8%).

При поступленні в клініку обстеження пацієнта розпочинають з ультразвукової діагностики. Патогномонічною ознакою кістозних ЛМ є наявність гіпо- або анехогенних кіст, виповнених рідинним вмістом з наявністю тонких перетинок. Кровоток у власне кістах відсутній, а у перетинках визначається [9]. Проте ці ознаки не властиві дрібнокістозним формам лімфатичних мальформацій, які внаслідок наявності множинних перетинок візуалізуються як гіперехогенні структури [10], у яких також може визначатися кровоток. У випадку крововиливу у порожнину кісти змінюється її ехогенна структура. Проте, навіть у досвідчених руках, диференційний діагноз з венозними мальформаціями не завжди простий.

МРТ візуалізація у режимах T1 і T2 є золотим стандартом діагностики судинних мальформацій з повільним плином крові [11]. У режимі T1 і T2 можна визначити анатомічні співвідношення між судинними ураженнями і сусідніми органами [12]. Для кістозних ЛМ характерний високий сигнал у режимі T2. Внутрішні ділянки з низьким сигналом в режимі T1 і T2 свідчать про крововилив в порожнину кісти. Недостатній об'єм обстеження перед початком лікування може бути причиною

помилкового діагнозу та важких ускладнень. У пацієнтів із складною анатомічною локалізацією і значною площею розповсюдження процесу (n=3) МРТ виконували перед кожною процедурою. За результатами МРТ, кістозні ЛМ розподілялися на макрокістозні (утворені кістами, діаметр яких перевищує 2 см³), мікрокістозні (утворені кістами діаметром менше 2 см³), та змішані, у яких мікрокістозний компонент перевищував 50%).

МРТ кінцівок при лімфедемі дозволяє провести диференційний діагноз з ліпедомою, венозними мальформаціями, гіпертрофією м'яких тканин. Для лімфедемі характерно потовщення підшкірної клітковини, яка має вигляд «медових стільників».

Лікувальна тактика у пацієнтів визначалась формою ЛМ. Для усіх пацієнтів з первинною лімфедомою застосовували консервативне лікування, яке полягало у комплексі лімфодренажних заходів, компресійного одягу та компресійного нічного биндажу. Для дітей першого року життя основним способом лікування є мануальний дренаж, що являє собою спеціальну масажну техніку, при якій використовується дозований тиск для стимуляції току лімфи, перерозподілу рідини, що має за мету зменшення об'єму кінцівки [13]. Пневматичний апаратний лімфодренаж є наступним кроком у лікуванні, який ми застосовуємо у дітей старше трьох років. Особливостями проведення процедури у дітей раннього віку є підбір манжет індивідуального розміру, низький тиск (30-40 мм рт. ст.) та коротка тривалість сеансу (10 – 15 хвилин). Індивідуальний компресійний трикотаж необхідний дітям старше 1 року. Для забезпечення тривалої компресії важливо використовувати якісні біоматеріали, оскільки компресійні пов'язки, накладені невірною, можуть бути марними або навіть шкідливими. Оптимальною є III ступінь компресії (30 – 60 мм рт. ст.). Биндаж з використанням еластичних бинтів у дітей може бути потенційно небезпечним, оскільки компресія є нерівномірною і можлива травма лімфатичних судин в місцях більш високого тиску.

Результатом консервативного лікування є пом'якшення шкіри та зменшення індурації підшкірної клітковини у всіх пацієнтів, відсутність інфекційних ускладнень, зменшення різниці об'єму кінцівок (в середньому, на 1,8 см).

Лікування слід розпочинати якомога раніше, оптимально з 3-х місячного віку дитини, оскільки хронічний застій лімфи спричинює незворотні структурні зміни в шкірі і підшкірній клітковині. Значно кращі результати нами отримано у трьох дітей, у яких лікування розпочато у перше півріччя життя. Причиною пізнього початку терапії є пізні звертання пацієнтів.

Роль фармакологічних середників у лікуванні лімфедемі не доведена, тому жодні медикаментозні середники нами не використовувались.

У 42 пацієнта з кістозними ЛМ нами використано локальне введення препарату ОК-432.

Ефективність і безпечність препарату ОК-432 для лікування ЛМ відмічено у багатьох публікаціях зарубіжних авторів. У найбільшому рандомізованому дослідженні, що охоплювало 27 педіатричних центрів у США, успішного результату досягнуто у 94 % (n=79) пацієнтів з макрокістозною формою ЛМ та у 63 % (n=40) із змішаною формою ЛМ [14]. ОК-432 являє собою ліофілізований низько вірулентний *Streptococcus ruogenes* групи А, інкубований з пеніциліном. ОК-432 є нетоксичним антинеопластичним препаратом завдяки імуностимулюючій активності, який був розроблений в Японії у пізні 1960-ті як протипухлинний засіб. В основі механізму дії препарату лежить індукція запалення з наступною активацією цитокінів і апоптозом клітин, які утворюють внутрішню вистилку кіст [15]. Під час лікування ОК-432 рівень інтерлейкіну-6 зростає у 25 разів порівняно з вихідними значеннями [16]. Запалення, яке викликає ОК-432, не супроводжується пошкодженням навколишніх структур і формуванням рубців [15]. Тому ОК-432 не являється класичним склерозуючим середником, а його використання отримало назву імунотерапії [14].

Результати лікування з використанням ОК-432 наведено у таблиці 1.

Таблиця 1.
Результати лікування кістозних ЛМ з використанням ОК-432 склеротерапії у 41 пацієнта

Локалізація і вид ЛМ	Результат лікування				Загалом
	відмінний (90%–100% зменшення об'єму)	добрий (60%–89% зменшення об'єму)	задовільний (20%–59% зменшення об'єму)	відсутній (0%–19% зменшення об'єму)	
Голова і шия					
Однобічні макрокістозні	8	-	-	-	8
Однобічні змішані		3			15
Двобічні змішані	11	4	1	-	5
Двобічні мікрокістозні	-	-	2	2	4
Інші (грудна стінка, заочеревинний простір, кінцівки)	3	4	2	-	9
Загалом	22 (53,7%)	11 (26,8%)	6 (14,6 %)	2 (4,9 %)	41(100%)

У 41 пацієнта віком від 6 місяців до 5 років проведено 112 сесій імунотерапії ОК-432, від 1 до 8 для кожного пацієнта (в середньому, 2,48). Найчастіше маніпуляція використовувалась при локалізації ЛМ в ділянці голови і шиї, що пояснюється їх найбільшою розповсюдженістю, а також з міркувань косметичного результату. Після проведеного втручання дитина знаходилась в стаціонарі одну або дві доби. Телефонна підтримка індивідуально кожного пацієнта здійснювалась через 24 години, 3-5 та 14 днів після виписки із стаціонару. Батьки амбулаторно вели щоденник, де документували щоденну температуру, біль, еритему, набряк протягом 20 днів після кожної сесії

ін'єкцій. Ускладнення, що унеможливило подальше лікування – шкірна алергічна реакція – виникло в одного пацієнта (2,4%). Запальна відповідь на локальне введення препарату ОК-432 включала гарячку, набряк, еритему, помірний дискомфорт та слабкість. Для купування зазначених симптомів використовували нестероїдні протизапальні препарати.

Аналіз до лікування, конкурентний і після лікування показав істотну зміну після першої сесії лікування ОК-432 в кількості тромбоцитів ($P < .005$) та ШОЕ ($P < .001$); ніяких інших істотних відхилень не відмічалось. Після закінчення лікування ці показники істотно не відрізнялись від показників до лікування ($P = 0,57$, $P = 0,10$). Локальні за загальні ознаки запалення спостерігались у більшості дітей (80,4%), необхідність у повторній госпіталізації з приводу значного набряку виникла у 4-х випадках (3,6%) з проведених 112 втручань. За результатами, представленими в таблиці видно, що клінічного результату, що відповідає відмінній та добрій редукції об'єму, досягнуто у 33 (80,5%) випадків. Результат лікування визначається не лише розміром кіст, що формують ЛМ, він залежить також від анатомічної локалізації та розповсюдженості процесу. Найкращого результату досягнуто при ЛМ в ділянці голови і шиї, у яких переважав макрокістозний компонент та одностороннє ураження, а також при макрокістозних ЛМ грудної стінки. У п'яти пацієнтів (12,2%) з макрокістозною формою відмінний результат отримано уже після першої процедури. Добрий результат лікування у пацієнтів із змішаною формою ЛМ можна пояснити здатністю препарату проникати через оболонку кіст. Найгірше реагують на лікування дрібнокістозні форми обличчя з двобічним ураженням.

У 4-х пацієнтів з компресією верхніх дихальних шляхів виникла необхідність у трахеостомії. Особливістю проведення операційного втручання було видалення частини кісти по передній поверхні шиї та інтраопераційне введення ОК-432. Операційне втручання виконано у періоді новонародженості у двох пацієнтів, в одного у віці 4 місяців та в одного у віці 8 місяців. Інтраопераційне введення ОК-432 застосовано також при видаленні заочеревинної ЛМ великих розмірів, коли повне видалення кіст було неможливим.

Хірургічне лікування проведено у 5 пацієнтів цієї групи, показанням до якого були рецидивуюче запалення ($n = 3$) та масивний крововилив в порожнину кісти, що затруднило передопераційну діагностику ($n = 2$). Ускладненнями хірургічного лікування були рецидив ($n = 1$) та пошкодження гілки лицевого нерва з тимчасовою втратою функції ($n = 1$).

Висновки

ЛМ є вродженими мальформаціями, які можуть бути діагностовані пренатально, проявлятися відразу після народження або в інші вікові періоди.

Ультразвукова діагностика ЛМ є скринінговим методом, для уточнення діагнозу, визначення структури необхідні проведення МРТ.

Лікування кістозних форм ЛМ доцільно розпочинати з локального введення склерозуючих середників. Найкращі результати лікування і мінімальний ризик рецидиву у великокістозних ЛМ.

Лікування первинної лімфедеми у дітей раннього віку є виключно консервативним, яке необхідно розпочинати якомога раніше.

Література

1. Lee B.B. Lymphedema. A Concise Compendium of Theory and Practice / Lee B.B., Bergan J., Rockson S.G. – Springer-Verlag London Limited, 2011 – 599 p.
2. Churchill P. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review / P. Churchill, D. Otal, J. Pemberton [et al.] // *Jl of Pediatr Surg* – 2011 – V. 46 – P. 912-922.
3. Rockson S.G. Diagnosis and management of lymphatic vascular disease / S.G. Rockson // *J Am Coll Cardiol*. – 2008 – V. 52, № 10 – P. 799-806.
4. Dubois J. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know / J. Dubois, M. Alison // *Pediatr Radiol*. – 2010. – V. 40, № 6 – P. 895-905.
5. Adams M.T. Head and Neck Lymphatic Malformation Treatment. A Systematic Review / M.T. Adams, B. Saltzman, J.A. Perkins // *Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2012 – V. 147 – P. 627-639.
6. Tretbar L.L. Lymphedema: diagnosis and treatment / [L.L. Tretbar, Ch. L. Morgan, B.B. Lee et al.] // Springer-Verlag London Ltd, 2008 – 73 p.
7. Mulliken J.B. Mulliken & Young's Vascular anomalies Hemangiomas and Malformations / J.B. Mulliken, P.E. Burrows, S.J. Fishman [et al.]. – 2nd ed. – Oxford University Press. – 2013 – P. 327-627.
8. Acevedo J.L. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review / J.L. Acevedo, R.K. Shah, S.E. Brietzke // *Otolaryngology Head and Neck Surgery*. – 2008. – Vol. 138 (4). – P. 418-424.
9. Paltiel H.J. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis / H.J. Paltiel, P.E. Burrows, H.P. Kozakewich [et al.] // *Radiology*. – 2000. – V. 214 – P. 747-754.
10. Dubois J. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know / J. Dubois, M. Alison // *Pediatr Radiol*. – 2010. – V. 40, № 6. – P. 895-905.
11. Konez O. Magnetic resonance of vascular anomalies / O. Konez, P.E. Burrows // *Magn Reson Imaging Clin N Am*. – 2002. – Vol. 10 (2). – P. 363-388.
12. Dubois J. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group / J. Dubois, L. Garel // *Pediatr Radiol*. – 1999. – V. 29. – P. 879-893.
13. Kasseroller R.G. The Vodder method / R.G. Kasseroller // *Cancer*. – 1998. – V. 83, № 12 – P. 2840-2842.
14. Smith M.C. Efficacy and Safety of OK-432 Immunotherapy of Lymphatic Malformations / M.C. Smith, M.B. Zimmerman, D.K. Burke [et al.] // *J Laryngoscope*. – 2009. – V. 119. – P. 107-115.
15. Ogita S. OK 432 therapy for unresectable lymphangiomas in children / S. Ogita, T. Tsuto, E. Deguchi [et al.] // *J Ped Surg*. – 1991. – V. 26 – P. 263-270.
16. Wiegand S. Analysis of Cytokine Levels in Human Lymphangiomas / S. Wiegand, B. Eivazi, S. Sel [et al.] // *In vivo*. – 2008. – V. 22 – P. 253-256.

Реферат

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ЛИМФАТИЧЕСКИХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Бензар И.Н.

Ключевые слова: лимфатические мальформации, первичная лимфэдема, склерозирующая терапия, ОК-432

Разнообразие локализации и клинических проявлений ЛМ предусматривает индивидуальный диагностический и лечебный подход в каждом клиническом случае. Цель исследования: установление методов диагностики и лечебной тактики у детей раннего возраста с ПМ. Материалы и методы. Исследование включает 62 ребенка с ЛМ в возрасте от 1 месяца до 5 лет. В 11 пациентов диагностировано первичную лимфэдему, в 51 - кистозные формы ЛМ. Диагноз устанавливали на основании клинических симптомов, ультразвукового исследования с доплерометрией и МРТ. Результаты. Клинические проявления лимфэдемы появились при рождении у всех пациентов. Кистозные ЛМ у 15,7% диагностированы пренатально, у 29,4% - сразу после рождения, в 45,1% - в первые 2 года жизни. Для пациентов с лимфэдемой применяли консервативное лечение, заключавшееся в комплексе лимфодренажных мероприятий и компрессионной одежды. В 41 пациента в возрасте от 6 месяцев до 5 лет проведено от 1 до 8 сессий иммунотерапии ОК-432. Отличный и хороший результат лечения достигнут у 33 (80,5%) случаев. В 4-х детей с компрессией верхних дыхательных путей выполнена резекция кист, трахеостомия и интраоперационное введение ОК-432. Хирургическое удаление кистозных ЛМ выполнено у 5 пациентов с рецидивирующим воспалением (n = 3) и массивным кровоизлиянием в полость кисты (n = 2). Выводы. Ультразвуковая диагностика ПМ является скрининговым методом, для уточнения диагноза, определения структуры необходимо МРТ. Основным способом лечения кистозных ЛМ является склеротерапия. Лечение первичной лимфэдемы у детей раннего возраста является исключительно консервативным.

Summary

MODERN APPROACHES TO DIAGNOSIS AND THERAPY OF LYMPHATIC MALFORMATIONS IN YOUNG CHILDREN

Benzar I. N.

Key words: lymphatic malformations, primary lymphedema, sclerotherapy, OK-432.

Introduction. Variety of localization and clinical manifestations of lymphatic malformations (LM) provides an individual diagnostic and therapeutic approach in each clinical case. Objective: to establish methods of diagnosis and therapeutic policy for young children with primary lymphedema (PM). Materials and methods. The study includes 62 children with LM aged from 1 month to 5 years. 11 patients were diagnosed to have primary lymphedema (PL), and 51 patients had cystic LM. The diagnosis was based on subjective and objective clinical findings, results of US scanning, Doppler ultrasonography, and MRI. Results. Clinical manifestations of lymphedema appeared at birth in all the patients. Cystic LM was diagnosed prenatally in 15.7% of the cases, in 29.4% of the cases immediately after birth, and in 45.1% of the cases in the first 2 years of life. The patients with lymphedema underwent the conservative treatment, consisting in the complex lymphatic drainage measures and wearing compression clothing. 41 patients aged 6 months to 5 years passed through from 1 to 8 sessions of OK-432 immunotherapy. Excellent and good treatment outcome was achieved in 33 (80.5%) of the cases. Conclusions. Ultrasound diagnosis of PM is a screening technique for making more accurate diagnosis, while to determine the structure the MRI is required. The main method of cystic LM therapy is sclerotherapy. The treatment of primary lymphedema in small children should be conservative only.