



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Опыт применения сиролимуса у ребенка с первичной лимфатической мальформацией

Мовсесян Р.Р., Болсуновский В.А., Белова Е.А., Кукулевич А.М., Деменков В.Н.,
Прокудина М.П.,

Детский городской многопрофильный клинический специализированный
центр высоких медицинских технологий

г. Санкт-Петербург

4^й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врожденные пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»

Цель работы

Анализ литературных данных по применению **сиролимуса** для лечения лимфоторакса.

Оценка эффективности применения **сиролимуса** для лечения лимфоторакса и лимфостаза на фоне тромбоза вен и лимфотической мальформации у новорожденного ребенка.



Материалы:

- Новорожденный пациент перенес в возрасте 6 дней операцию артериального переключения. На вторые п/о сутки -лимфоторакс с суточными потерями лимфы по 500 мл в течении 3 недель.
- Лечение тяжелого лимфостаза в реанимации в течении 9 месяцев.
- Назначение **сиролимуса** в дозе 0,1мг/кг/ сутки деленной на два приёма через рот. Целевая концентрация **сиролимуса в плазме** 10-14 нг/мл. Мониторинг концентрации сиरोлимуса в плазме через 12 часов после приема **сиролимуса**.

Методы:

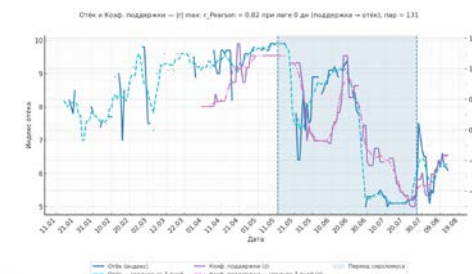
Корреляционного анализа. С помощью искусственного интеллекта проанализировано влияние и корреляция (коэффициент r-Пирсона) различных методов лечения лимфостаза и отёков включая приём **сиролимуса**

Мультифакторный анализ клинической картины



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Коэффициент r-Пирсона 0,82
выявлена очень
высокая положительная
связь уменьшения отёков
с приёмом
**сиролимуса в
дозе 0,1 мг/кг/ в сутки
деленная на 2 приёма**



4й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врождённые пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»



Выводы

1. При отсутствии эффекта от октреотида в течение 10-14 дней принималось решение о назначении иммуносупрессивной терапии Сиролимусом в стартовой дозировке с положительной динамикой в исходе.

«Диагностика и лечение лимфатических мальформаций: опыт хирургического отделения новорождённых и детей грудного возраста» (<https://cyberleninka.ru/article/n/diagnostika-i-lechenie-limfaticeskih-malformatsiy-opyt-hirurgicheskogo-otdeleniya-novorozhdyonnyh-i-detey-grudnogo-vozrasta?ysclid=maje7hmz4b157911342>)

2. При хилоперитонеуме/хилотораксе получение отделяемого в количестве менее 50 мл/кг/сут является показанием к назначению октреотида, при получении хилезного отделяемого в количестве более 50 мл/кг/сут возможно назначение иммуносупрессивной терапии сиролимусом.

«Диагностика и лечение лимфатических мальформаций и хилезного выпота у новорожденных и детей грудного возраста». (<file:///C:/Users/23/Downloads/Важная%20диссерт.pdf>)

В исследовании «Опыт использования аналога соматостатина и иммуносупрессивной терапии в лечении сложных форм хилоперитонеума и хилоторакса у новорожденных и детей грудного возраста» (<file:///C:/Users/23/Downloads/710-1653-1-PB.pdf>)

Результаты большого исследования, проведенного в РДКБ РНИМУ им. Н.И. Пирогова также подтверждают данные о положительном исходе при лечении хилоторакса Сиролимусом. (<https://cyberleninka.ru/article/n/opyt-ispolzovaniya-sirolimusa-v-lechenii-detey-s-sosudistymi-anomaliyami?ysclid=maje5nylfg990712675>).

3. Требуется дальнейшее накопление опыта по клиническому применению сиролимуса у детей с хилотораксами.

4й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врождённые пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»

