



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Белок-теряющая энтеропатия (вторичная кишечная лимфангиэктазия) при ВПС

Каук А.В., Сойнов И.А., Архипов А.Н., Войтов А.В., Манукян С.Н., Погребницкая Д.А., Хапаев Т.С.
г. Новосибирск

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Цель исследования

Представить серию случаев детей с ВПС с хроническими рецидивирующими выпотами в сочетании с гипопроотеинемией и гипоальбуминемией.

Патология

Вторичная кишечная лимфангиэктазия с белок-теряющей энтеропатией

Контингент

Дети с ВПС и хроническими рецидивирующими выпотами

Ключевой маркёр

Альфа-1-антитрипсин в кале как подтверждение энтеропатии



Материалы и методы — Клинический случай 1

Анамнез и диагноз

Подросток 15 лет. Тетрада Фалло, оперирована на 1-м году жизни: трансаннулярная пластика ВОПЖ с фиксацией моностворки из РТФЕ.

Пулмональный стеноз регистрировался в течение **5 лет**, от повторной операции родители отказывались.

Поступил с отёчным синдромом: **двусторонний гидроторакс, асцит**. Развитие симптомов — за 1 неделю до обращения.

Гемодинамика (ЭхоКГ)

Выраженный пулмональный стеноз: **ГД 90/55 мм рт. ст.**, недостаточность 1 степени.

Лабораторные данные

42	23
г/л	г/л
Общий белок при поступлении	Альбумин при поступлении
963	
мг/л	
α1-антитрипсин в кале (норма до 250 мг/л)	

Дифференциальная диагностика

Исключены: печёночная недостаточность, протеинурия, алиментарная недостаточность белка. Диагноз **белок-теряющей энтеропатии подтверждён** по уровню α1-антитрипсина в кале.

Лечение и исходы

- Неоднократные инфузии альбумина + диуретическая терапия — кратковременный эффект
- Протезирование лёгочной артерии аллогraftом
- Гипопротеинемия и отёчный синдром сохранялись ещё **10 месяцев** после операции
- Наблюдение **2 года**: регресс клиники БТЭ, стойкая нормализация биохимических показателей и уровня кишечного α1-антитрипсина



Материалы и методы — Клинический случай 2

Операция и ранний п/о период

Новорождённый с инфракардиальной обструктивной формой ТАДЛВ. Оперирован в возрасте **3 дней**: анастомоз ЛП–АДЛВ по методике *sutureless*.

Ранний п/о период: выраженная транссудация по плевральным и перикардиальному дренажам. Максимальные суммарные суточные потери — **800 мл**.

Диагностика выпотов

- Транссудат: преобладание лимфоцитов, белка, альбумина; триглицериды **1,6 ммоль/л**
- На фоне энтерального кормления триглицериды выросли до **3,66 ммоль/л** → диагностированы двусторонний хилоторакс и хилоперикард

Лабораторные данные

34	22
г/л	г/л
Общий белок	Альбумин

1296
мг/л

α1-антитрипсин в кале → БТЭ
подтверждена

Лечение

1. Полное парентеральное питание + октреотид **10 мкг/кг/ч** → потери снизились до 300 мл, триглицериды в дренажной жидкости — до **0,36 ммоль/л**
2. Попытки кормления смесями Нутрилак Амино, Нутрилак СЦТ → рецидивы лимфорей
3. Перевод на **низкожировую смесь** → купирование транссудации, отмена октреотида, нормализация белка и альбумина

Наблюдение 9 месяцев

- Отсутствие рецидивов гидро- и хилоторакса
- Нормальные биохимические показатели крови
- α1-антитрипсин в кале снизился до **315 мг/л**
- Стенозы лёгочных вен и лёгочная гипертензия отсутствуют

Инструментальное обследование

МСКТ сердца, ЧВЗ и тензиметрия МКК, ангиопульмонография, УЗИ БЦС.

- Стенозы лёгочных вен — **исключены**
- Тромбоз системы ВПВ — **исключён**
- Прямое давление в ЛА: **35/13 (22) мм рт. ст.**
- Давление в ПП: **11/9 (10) мм рт. ст.** при системном 90/51 (63) мм рт. ст.





Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Результаты и выводы

1

Патофизиологический механизм

Белок-теряющая гастроэнтеропатия характеризуется чрезмерной потерей сывороточных белков через ЖКТ, что приводит к гипопроотеинемии, отёкам и, в ряде случаев, к хроническому плевральному и перикардiallyму выпоту, редко — к хилотораксу и хилоперикарду. Ключевым механизмом является потеря лимфы в кишечнике вследствие расширения лимфатических сосудов (**вторичная кишечная лимфангиэктазия**).

2

Роль ВПС

ВПС, сопровождающиеся **повышением центрального венозного давления**, препятствуют оттоку крови из грудного лимфатического протока в венозную систему, что создаёт условия для развития вторичной кишечной лимфангиэктазии и белок-теряющей энтеропатии.

3

Комплексный подход к лечению

Раннее хирургическое лечение ВПС в сочетании с медикаментозной терапией и диетотерапией позволяет достичь регресса симптомов и ремиссии гастроэнтеропатии.



Основа диетотерапии: диета с **низким содержанием жиров**, высоким содержанием белков и высоким содержанием **среднецепочечных триглицеридов (СЦТ)**.

