

© А.В.Смирнов, Т.В.Виноградова, Е.В.Воронкова, И.Г.Каюков, Г.М.Нутфуллина, И.И.Трофименко, А.А.Шумилина, 2010
УДК 616.424

*А.В. Смирнов^{1,2}, Т.В. Виноградова¹, Е.В. Воронкова¹, И.Г. Каюков^{2,3},
Г.М. Нутфуллина⁴, И.И. Трофименко¹, А.А. Шумилина¹*

ПЕРВИЧНАЯ ИНТЕСТИНАЛЬНАЯ ЛИМФАНГИЭКТАЗИЯ (болезнь Вальдманна)

*A.V. Smirnov, T.V. Vinogradova, E.V. Voronkova, I.G. Kayukov, G.M. Nutfullina,
I.I. Trofimenko, A.A. Shumilina*

PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA (Waldmann disease)

¹ Кафедра пропедевтики внутренних болезней, ² Научно-исследовательский институт нефрологии, ³ кафедра нефрологии и диализа, ⁴ кафедра патологической анатомии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П.Павлова, Россия

РЕФЕРАТ

Приводится описание редкого заболевания первичной интестинальной лимфангиоэктазии – болезни Вальдманна. Клиника заболевания представлена выраженными отеками нижних конечностей, сочетающимися с дилатацией лимфатических сосудов тонкого кишечника и развитием на этом фоне энтеропатии с полидефицитным состоянием (гипопротеинемия, гипоглобулинемия, снижение уровня жирорастворимых витаминов 25(OH)D₃, фолиевой кислоты). Этиология и патогенез заболевания в настоящее время не изучены.

Ключевые слова: интестинальная лимфангиоэктазия, болезнь Вальдманна, лимфедема, полидефицитное состояние.

ABSTRACT

The description of a rare disease of primary intestinal lymphangiectasia – Waldmann disease is discussed. The clinic of disease is presented by edema of the lower course limbs combined with dilatation of lymphatic vessels of small intestine and development on this background of enteropathy with polideficiency state (hypoproteinemia, hypoglobulinemia, reduction of fat-soluble vitamins 25 (OH)D₃, folic acid). Etiology and pathogenesis of the disease is not currently understood.

Key words: enteric lymphangiectasia, Waldmann disease, limphedema, polideficiency state.

Первичная интестинальная лимфангиэктазия – редкое заболевание, характеризующееся дилатацией лимфатических сосудов тонкого кишечника, приводящее к развитию энтеропатии с гипопротеинемией, гипоальбуминемией и гипогаммаглобулинемией, вследствие пропитывания лимфы в просвет кишки [1].

История

В 1961 году Вальдманн и его коллеги впервые описали 18 случаев «идиопатической гиперкатаболической гипопротеинемии». У этих больных отёк нижних конечностей сочетался с гипопротеинемией, низким уровнем плазменного альбумина и гамма-глобулина, также был низким и общий пул альбумина, оцененный с помощью радиоизотопа ¹³¹I.

Суточная экскреция альбумина, меченного ¹³¹I с фекалиями, была в 2 раза выше нормы. Микроскопическое исследование ткани тонкого кишечника продемонстрировало в различной степени дилатированные лимфатические сосуды слизистого и подслизистого слоя. Авторы обозначили выявленные изменения как «первичная кишечная лимфангиэктазия» [1, 2].

Эпидемиология

Распространенность заболевания неизвестна. Как правило, данная патология диагностируется в раннем возрасте, но известны случаи её выявления и у пожилых пациентов [1, 3].

Этиология и патогенез

До настоящего времени этиология первичной интестинальной лимфангиэктазии остается неизвестной. У пациентов с болезнью Вальдманна [4]

Виноградова Т.В. 197022, Санкт-Петербург, ул. Толстого, д.17, СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, нефрокорпус, тел. (812) 234-91-94, E-mail: kaukov@nephrolog.ru

имеются данные об изменениях в экспрессии некоторых регуляторных факторов лимфангиогенеза слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки. В основе патогенеза лежит повышенная потеря белка (главным образом альбуминов и гамма-глобулинов) через эктазированные лимфатические сосуды слизистой оболочки тонкой кишки. В связи с этим значительное количество плазменного белка теряется с фекалиями, что, в свою очередь, приводит к возникновению полидефицитного состояния, проявляющегося гипопроотеинемией, гипоальбуминемией и лимфопенией.

Кишечная лимфангиэктазия также ведет к нарушению всасывания жира, вследствие чего плохо усваиваются жирорастворимые витамины и ионы кальция [5].

Генез отеочного синдрома, в первую очередь, связан с низким онкотическим давлением плазмы крови, вследствие гипоальбуминемии.

Клиническая картина

1. Отеки

Для заболевания характерны периферические отеки разной степени выраженности, обычно симметричные, плотные, не склонные к регрессу. Как правило, данный симптом встречается при манифестации заболевания у 95% пациентов. Довольно часто встречаются и выпоты в серозные оболочки (в плевральную, перикардальную, брюшную полости), в редких случаях возможно развитие анасарки [2, 5].

2. Синдром мальабсорбции

Как правило, проявляется нарушением всасывания жирорастворимых витаминов вследствие дисфункции лимфатической системы тонкого кишечника. Так дефицит витамина D₃ может привести к гипокальциемии и, как следствие, к судорогам. Клинически мальабсорбция обычно сочетается с диарейным синдромом [5, 6].

3. Особенности у детей

У детей первичная интестинальная лимфангиэктазия может проявляться повышенной утомляемостью, слабостью, абдоминальными болями, тошнотой, рвотой, потерей массы тела, задержкой развития. Возможно также сочетание с целиакией [1, 5].

4. Обтурационная кишечная непроходимость тонкого кишечника может возникнуть вследствие локального отека, приводящего к утолщению кишечной стенки и сокращению диаметра просвета кишки [7].

5. Остеопороз и остеомалиция вследствие дефицита витамина D₃ [8].

6. Рецидивирующие гастроинтестинальные кро-

воотечения – возможное, но довольно редкое осложнение болезни Вальдманна.

7. Лимфедема

Редкая патология, которая в некоторых случаях сочетается с болезнью Вальдманна. Лимфедема, как правило, локализуется на нижних конечностях, но возможно так же и поражение верхних конечностей, грудной стенки, наружных половых органов. Поражение обычно двустороннее, отек плотный, не склонный к регрессу [1, 9].

Диагностика

1. Гистологическое исследование

Диагностика болезни Вальдманна базируется на выявленной лимфангиоэктазии в ходе эндоскопического исследования и подтверждается по данным гистологического исследования ткани тонкого кишечника.

Макроскопические изменения, как правило, представлены отёчными, бледно-жёлтыми ворсинками тонкой кишки. Ворсинки разбухают и за счет эктазированного лимфатического сосуда утолщаются, часть из них в области верхушек приобретают грушевидную форму [5].

Гистологическая картина участков двенадцатипёрстной, тощей или подвздошной кишки представлена расширенными лимфатическими сосудами слизистой и подслизистой оболочки с нормальными поликлональными плазматическими клетками. Стенка мезентериальных лимфатических сосудов утолщена, их мышечный слой гипертрофирован. Лимфатические сосуды могут быть дилатированы во всех ворсинках либо только в некоторых. Ни признаков атрофии, ни микроорганизмов обычно не выявляется. В расширенных лимфатических сосудах слизистой и серозной оболочек, подслизистого слоя, брыжейки и в синусах мезентериальных лимфатических узлов встречаются пенистые клетки [5, 10, 11].

2. Вспомогательные методы

А. Лабораторные данные

Дополнительными диагностическими критериями являются гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, лимфопения, дефицит жирорастворимых витаминов [1].

Б. Сцинтиграфия с меченым альбумином

Может выявлять ускоренное выделение меченого белка в просвет кишечника, что подтвердит быструю потерю протеинов через ЖКТ [12].

В. Лимфосцинтиграфия

Эффективный метод идентификации аномалий лимфатического дерева. В процессе исследования возможно выявление облитерации периферических

лимфатических сосудов, их несостоятельность в транспортировке лимфы [1, 13].

Г. Ультразвуковое исследование

В ходе исследования могут быть выявлены дилатация петель тонкой кишки, постоянное диффузное утолщение её стенки, гипертрофированные участки, выраженный отёк и в некоторых случаях асцит [14].

Д. Компьютерная томография

По данным КТ выявляются диффузный отёк и узловое утолщение стенки тонкой кишки [15].

Лечение.

1. Диета

Низкожировая диета в сочетании со среднепечными триглицеридами – основа терапии первичной лимфоангиэктазии кишечника. Значительное содержание жира в потребляемой пище приводит к переполнению лимфатических сосудов тонкого кишечника, в результате чего происходит их разрыв с потерей белка и Т-клеток.

Среднепечные триглицериды абсорбируются непосредственно в воротную вену, вследствие чего становится возможным избежать перегрузки лимфатических сосудов кишечника и воспрепятствовать их перерастяжению и разрыву [1,16]. При соблюдении диетических рекомендаций возможен частичный регресс клинических и биохимических показателей.

2. Другие подходы к терапии

А. Октреотид

Синтетический аналог соматостатина, обладает способностью к коротковременной вазоконстрикции сосудов внутренних органов и подавлению абсорбции триглицеридов [1,17].

Б. Хирургические методы лечения

Применим при локальной форме лимфангиэктазии, заключается в резекции части измененной кишки, применим для локализованных форм [18].

В. Заместительная терапия

Заключается в коррекции полидефицитных состояний.

Описание клинического случая

Больная М., 44 лет, поступила в клинику пропедевтики внутренних болезней СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова с жалобами на постоянные, плотные, не регрессирующие отеки нижних конечностей, нижней трети брюшной стенки, подмышечных впадин, подкожно-жировой клетчатки головы. Кроме того, пациентка предъявляла жалобы на периодически возникающие диффузные боли в животе тянущего характера, как правило, не связанные с приемом пищи, длительностью от

нескольких часов до суток, купирующиеся самостоятельно.

Из анамнеза известно, что впервые отеки появились около 24 лет назад. Тогда, после первой беременности, возник отек правой нижней конечности до уровня средней трети бедра, спустя год, после вторых родов, присоединился отек левой нижней конечности. Других данных, на основании которых можно было бы предположить наличие у больной позднего гестоза (артериальной гипертензии, протеинурии), на тот момент не было.

На протяжении 20 лет пациентка многократно консультировалась у врачей различных специальностей, трактовалась как больная с хронической венозной недостаточностью, вследствие флеботромбоза глубоких вен, подтвержденного по данным дуплексного сканирования вен нижних конечностей; первичной лимфедемой и лимфостазом II–III степени. Также на амбулаторном этапе, при доплерографическом исследовании сосудов головного мозга выявлена гипоплазия правой позвоночной артерии и передней соединительной артерии, диагностировано хроническое нарушение мозгового кровообращения смешанного генеза вследствие гипоплазии вышеуказанных артерий и дегенеративно-дистрофических изменений шейного отдела позвоночника.

В 2000 г. больная находилась на лечении в хирургическом стационаре, где, по данным лимфосцинтиграфии, у пациентки была выявлена аплазия лимфатической системы нижних конечностей, в связи с чем выполнено наложение лимфонодального анастомоза в левой паховой области и было рекомендовано использование компрессионного трикотажа с максимальной степенью компрессии, ангиопротективных средств, дезагрегантов и диуретиков. По субъективным данным был отмечен положительный эффект от проведенного лечения, но на довольно короткий срок. Кроме того, в ходе госпитализации были выявлены изменения в биохимическом анализе крови: определены низкие уровни общего белка, альбумина, общего кальция сыворотки (табл. 1).

В связи с наличием выраженных изменений в лабораторных данных возникла необходимость установления причины дефицитного состояния, но

Таблица 1

Данные биохимических исследований в 2000 г.

Показатель	Величина	Норма
Общий белок	39 г/л	65–85 г/л
Альбумин	19 г/л	35–50 г/л
Общий кальций сыворотки	1,89 ммоль/л	2,10–2,55 ммоль/л

Биохимические исследования при госпитализации в 2008 г.

Показатель	Величина	Норма
Общий белок	41 г/л	65–85 г/л
Альбумин	21,2 г/л	35–50 г/л
Общий кальций сыворотки	1,97 ммоль/л	2,10–2,5 ммоль/л
Фосфор неорганический	0,74 ммоль/л	0,83–1,48 ммоль/л
25(OH)D ₃	9 нг/мл	30–100 нг/мл
Фолиевая кислота	9,4 нмоль/л	>11,8 нмоль/л
B ₁₂	128 пмоль/л	133–675 пмоль/л
Железо сыворотки крови	4,9 мкмоль/л	5,0–30,4 мкмоль/л
Паратгормон	304 нг/л	12,0–88,0

Таблица 2

ции почек исключена возможность потери белка вследствие патологии этого органа (табл. 3).

Кроме того, наряду с выявленными ранее биохимическими феноменами, у пациентки определен высокий уровень паратгормона (307,4 пг/мл), при этом данных за гормонпродуцирующую опухоль паращитовидных желез не получено.

Также анамнестически обращала на себя внимание повышенная склонность к

кистообразованию: на протяжении 10 лет у больной выявлялись кисты различных локализаций – неэхинококковая киста печени, удалена в 1999 г.; киста правого яичника, резецирована в 2001 г.; кистозно-слипчивый процесс в оболочках головного мозга, по данным КТ, с 2005 г.; кистозно-фиброзная мастопатия, по данным маммографии, УЗИ и биопсии с 2006 года; кисты синусов обеих почек с 2008 г. по данным УЗИ.

Таблица 3

Основные показатели функции почек

Показатель	В сыворотке, моль/л	В моче, моль/л	Суточная экскреция моль/24 ч	Клиренс, мл/мин
Cr	0,066	14,64	13,19	133,66
Ur	3,300	424,10	381,69	77,44
K	4,200	86,70	78,03	12,44
Na	142,800	231,0	207,9	0,97
Ca общий	1,89	4,8	4,32	1,53
Cl	108,0	246,0	221,4	1,34
P неорг.	1,08	36,23	32,16	20,21
Суточная потеря белка	следовая	-	-	-
Альбумин сыворотки	20 г/л	-	-	-
Общий белок	40 г/л	-	-	-
СКФ по MDRD	76,20	-	-	-

Таким образом, у данной больной были выявлены значимые нарушения белкового обмена без почечно-печеночной патологии, подтверждена характерная клиническая картина с отёчным синдромом и полидефицитным состоянием.

в промежутки с 2001 по 2007 г. пациентка к врачам не обращалась.

В 2008 г. больная планово госпитализируется в клинику пропедевтики внутренних болезней. При поступлении клиническая картина заболевания была по-прежнему представлена отёками нижних конечностей, нижней трети передней брюшной стенки, подкожно-жировой клетчатки головы и полидефицитным состоянием в виде гипопроteinемии, гипоальбуминемии, гипокальциемии, гипофосфоремии, сниженного уровня 25(OH)D₃ и дефицита фолиевой кислоты, витамина B₁₂, железа сыворотки крови (табл. 2).

Также беспокоили периодические диффузные боли в животе, не связанные с приемом пищи, купирующиеся самостоятельно. В ходе госпитализации по клинико-лабораторным и инструментальным данным была исключена печеночная и почечная патология. Объективно: печень у края реберной дуги, край слегка заострен, мягкий, безболезненный, маркеры гепатитов (HBsAg и HCVAb) отрицательные, АЛТ, АСТ, холестерин, щелочная фосфатаза, общий билирубин, протромбиновый индекс, фибриноген в пределах нормы, по данным УЗИ выявлены лишь умеренные диффузные изменения структуры печени. При комплексной оценке функ-

на без почечно-печеночной патологии, подтверждена характерная клиническая картина с отёчным синдромом и полидефицитным состоянием. Все вышеизложенное позволило предположить наличие гастроинтестинального генеза данной патологии, возникшего вследствие морфологически измененных лимфатических сосудов кишечника. В качестве наиболее вероятного диагноза у данной пациентки обсуждалась системная врожденная патология лимфатической системы – первичная интестинальная лимфангиоэктазия, болезнь Вальдмана.

В 2009 г. пациентка повторно госпитализируется в клинику пропедевтики внутренних болезней в связи с необходимостью подтверждения диагноза при морфологическом исследовании биоптата ткани двенадцатиперстной кишки. При поступлении на фоне соблюдения рекомендаций по ограничению потребления жиров с пищей отмечается некоторое уменьшение выраженности клинической симптоматики. На момент осмотра отёки ограничивались только нижними конечностями, отмечался выраженный фиброз кожи ног, также больная отмечала уменьшение выраженности абдоминального болевого синдрома. В ходе обследования сохранялся низкий уровень общего белка, альбумина, ионизи-

**Биохимические показатели
при госпитализации в 2009 г.**

Показатель	Величина	Норма
Общий белок	40 г/л	65–85 г/л
Альбумин	20 г/л	35–50 г/л
Общий кальций сыворотки	1,96 ммоль/л	2,10–2,5 ммоль/л
Фосфор неорганический	0,79 ммоль/л	0,83–1,48 ммоль/л
25(OH)D ₃	11 нг/мл	30–100 нг/мл
Паратгормон	114,7 нг/л	12,0–88,0 нг/л
Ионизированный кальций	0,96 ммоль/л	2,06–1,33 ммоль/л
B ₁₂	128 пмоль/л	133–675 пмоль/л
Фолиевая кислота	9,4 нмоль/л	>11,8 нмоль/л
Трансферрин	2,00 г/л	2,00–3,36 г/л
Железо сыворотки крови	5,0 мкмоль/л	5,0–30,4 мкмоль/л

рованного кальция, витамина B₁₂, фолиевой кислоты, лимфоцитов; уровни железа сыворотки крови, трансферрина на нижней границе нормы; высокий уровень паратгормона (табл. 4).

При комплексном функциональном обследовании почек отмечались гипокальциемия, гипопротениемия и гипоальбуминемия. Клиренсы и концентрационный индекс креатинина были в норме. Регистрировалась следовая протеинурия (проверена дважды). Кислотно-выделительная функция была не нарушена. СКФ по MDRD на уровне 79,25 мл/мин/1,73 м², по формуле Коккрофта–Гальта 108,56 мл/мин/1,73 м². При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости и почек выявлялись умеренные диффузные изменения структура печени и поджелудочной железы, деформация желчного пузыря. Почки обычных размеров и положения, паренхима достаточна. Кисты синусов обеих почек. В ходе фиброзофагогастродуоденоскопии на слизистой оболочке постбульбарных отделов двенадцатипёрстной кишки выявлены множественные белесые пятна до 0,1 см диагностирована лимфангиэктазия 12-пёрстной кишки.

При морфологическом исследовании биоптата слизистой оболочки кишки обнаружены дилатированные, лимфатические сосуды слизистого и подслизистого слоев двенадцатипёрстной кишки, на фоне хронического отёка.

БИОПСИЯ:

Гистологическое исследование биопсии тонкой кишки выявило признаки острого и хронического лимфостаза. На рис. 1 отражены признаки острого лимфостаза в виде расширения ворсин за счет больших полостей, заполненных жидкостью, большим количеством лимфатических сосудов с кистозным перерождением и расширением их просвета, умеренной инфильтрацией стромы слизистой оболочки тонкой кишки лимфоцитами и макрофа-

Таблица 4

гами. Признаки хронического лимфостаза представлены на рис. 2. В слизистой оболочке имеются выраженный склероз стромы, значительная диффузная инфильтрация её лимфоцитами и макрофагами, определяются резко расширенные лимфатические сосуды и полости, заполненные жидкостью.

В ходе госпитализации была проведена заместительная терапия препаратами, влияющими на белковый обмен (раствор Аминоплазмы 15%, Кетостерил 1 таб./кг массы тела 3 раза в день), произведена коррекция гиповитаминоза (растворы жирорастворимых

витаминов и витаминов группы В, препараты фолиевой кислоты и кальция), даны рекомендации касательно низкожировой диеты.

Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии на фоне положительной динамики с диагнозом:

- врожденная дисплазия лимфатической системы;
- первичная лимфангиэктазия кишечника (болезнь Вальдмана);
- аплазия лимфатических сосудов обеих нижних конечностей;
- первичная лимфедема нижних конечностей II–III степени; состояние после наложения лимфонодовонозного анастомоза в левой паховой области;
- полидефицитное состояние (гипопротениемия, гипоальбуминемия, гипополивитаминоз);
- вторичный гиперпаратиреоз;
- кистозно-фиброзная мастопатия;
- кисты синусов обеих почек.

Таким образом, столь длительный диагностический поиск привел в конечном итоге к установлению наиболее вероятной причины отёчного синдрома и полидефицитного состояния у данной пациентки в виде первичной лимфангиэктазии кишечника – болезни Вальдмана. Кроме того, особенностью данного клинического случая является редкое сочетание первичной лимфедемы сосудов нижних конечностей, подтвержденной по данным лимфосцинтиграфии и первичной лимфангиэктазии кишечника.

Обращало на себя внимание наличие множественных кист различной локализации. Наиболее вероятно их появление связано со значительным расширением лимфатических сосудов и дальнейшим формированием кистозных образований. Множественность повреждений, наличие фиброзов в коже и слизистых оболочках, выраженная инфильтрация макрофагами и лимфоцитами, перестройка

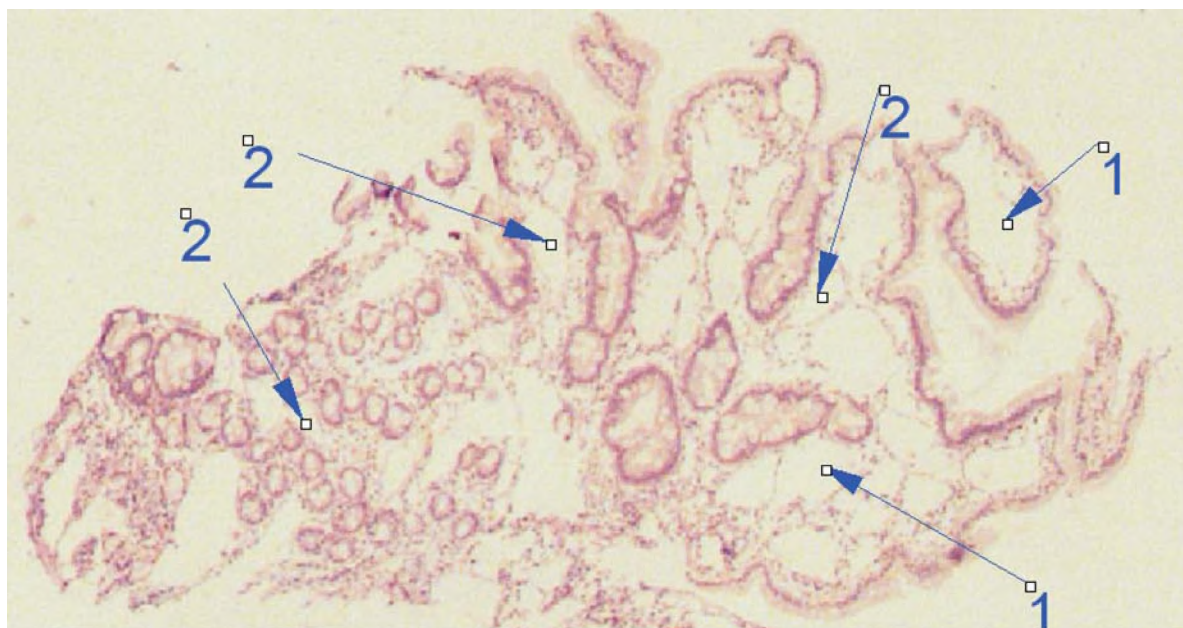


Рис. 1. Признаки острого лимфостаза при биопсии тонкой кишки. 1 – расширенные полости, заполненные жидкостью; 2 – лимфатические сосуды с кистозным перерождением и расширением их просвета. Ван-Гизон, ув. $\times 440$.

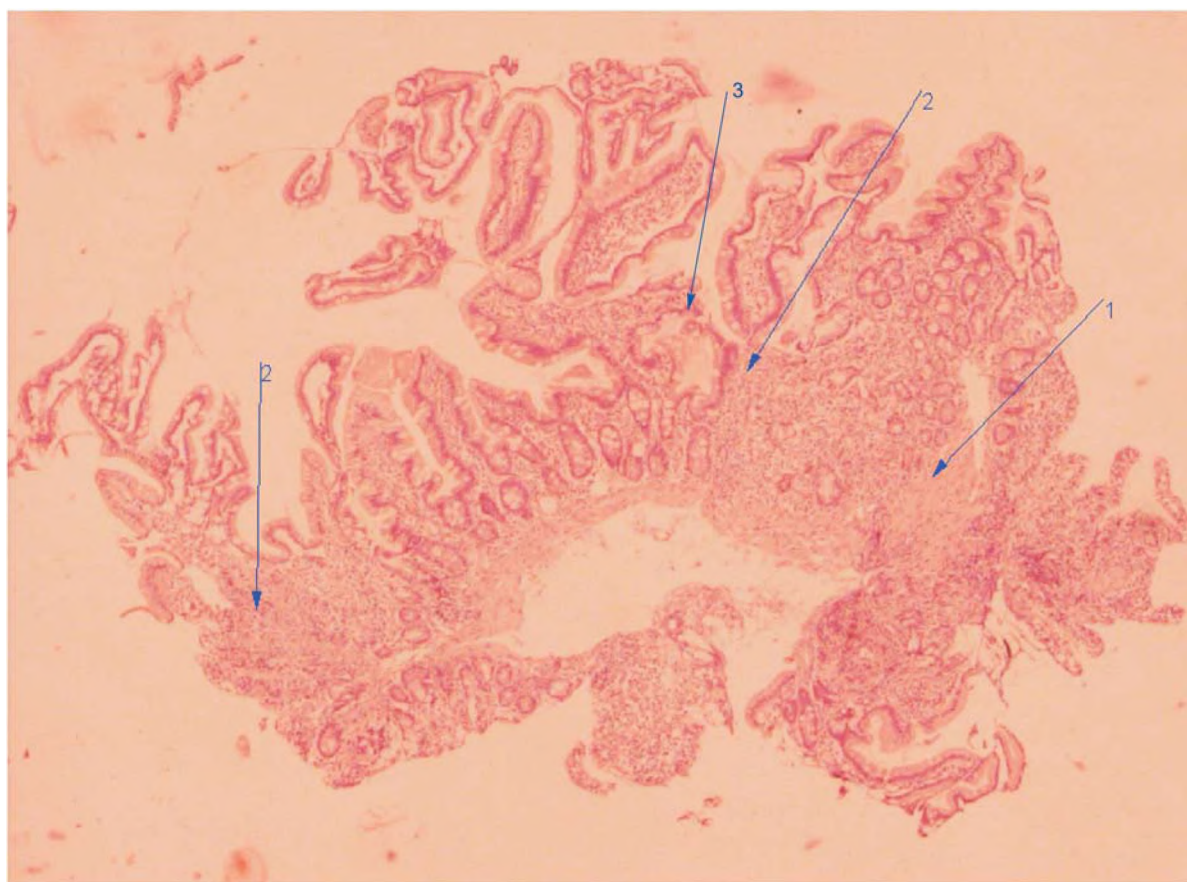


Рис. 2. Признаки хронического лимфостаза при биопсии тонкой кишки. 1 – склероз стромы; 2 – выраженная диффузная инфильтрация лимфоцитами и макрофагами; 3 – расширенные лимфатические сосуды и полости, заполненные жидкостью. Гематоксилин-Эозин, ув.

лимфатических сосудов свидетельствуют о хроническом течении заболевания с частыми обострениями. Данные морфологического исследования подтверждают длительное хроническое течение болезни с одновременно представленными признаками острого повреждения лимфатических сосудов и хронизации процесса в его исходе.

Тем не менее, в настоящее время остается неясным этиология и патогенез данного заболевания.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2008; 1750-1772
2. Waldmann TA, Steinfeld TF, Davidson JD, Gordon RS. The role of the gastrointestinal system in «idiopathic hypoproteinemia». *Gastroenterology* 1961; 4: 197-207
3. Tift WL, Lloyd JK. Intestinal lymphangiectasia long-term results with MCT diet. *Arch Dis Child* 1975; 50:269-276
4. Horaki R, Kitagawa N, Watanabe C, Komoto S, Kurihara C, Okada Y, Nagao S, Hibi T, Miura S. Changes in regulatory molecules for lymphangiogenesis in intestinal lymphangiectasia with enteric protein loss. *J Gastroenterol Hepatol* 2007; Nov.17
5. Панчев Г, Радивенска А. *Детская гастроэнтерология. Медицина и физкультура, София, 1986; 226-235*
6. Vardy PA, Lebenthal E, Shwachmann H. Intestinal lymphangiectasia: a reappraisal. *Pediatrics* 1975; 55:842-850
7. Lenzhofer R, Lindner M, Moser A, Berger J, Thurner J. Acute jejunal ileus in intestinal lymphangiectasia. *Clin Invest* 1993; 71:568-571
8. Sahli H, Ben Mbarek R, Elleuch M, Azzouz D, Meddeb N, Cheour E, Azzouz MM, Sellami S. Osteomalacia in a patient with primary intestinal lymphangiectasia. *Joint Bone Spine* 2008; 75: 73-75
9. Goktan C, Pekindil G, Orguc S, Coskun T, Serter S. Bilateral breast edema in intestinal lymphangiectasia. *Breast J* 2005; 11:360
10. Chamouard P, Nehme-Schuster H, Simpler JM, Finck G, Baumann R. Videocapsule endoscopy is useful for the diagnosis of intestinal lymphangiectasia. *J Gastroenterol Hepatol* 2007; Nov.17
11. Fang YH, Zhang BL, Wu JG, Chen CX. A primary intestinal lymphangiectasia patient diagnosed by videocapsule endoscopy and confirmed at surgery. *World J Gastroenterol* 2007; 13:2263-2265
12. Chiu NT, Lee BF, Chang JM, Liu GC, Yu HS. Protein-losing enteropathy: diagnosis with 99mTc-labeled human serum albumin scintigraphy. *Radiology* 2001; 219:86-90
13. So Y, Chung JK, Ko JS, Kim JY, Lee DS, Lee MS. Different patterns of lymphoscintigraphic findings in patients with intestinal lymphangiectasia. *Nud Med Commun* 2001; 22:1249-1254
14. Dorne HL, Jequer S. Sonography of intestinal lymphangiectasia. *J. Ultrasound Med* 1986; 5:13-16
15. Fakhri A, Fishman EK, Jones B, Siegelman SS. Primary intestinal lymphangiectasia: clinical and CT findings. *J Comruret Assist* 1985; 9:767-770
16. Jeffries GH, Champan A, Sleisenger MH. Low fat diet in intestinal lymphangiectasia. *New England Med J* 1964; 270:761-766
17. Ballinger AB, Farthing MJ. Octreotide in the treatment of intestinal lymphangiectasia. *J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10:699-702
18. Chen CP, Chao Y, Li CP, Lo WC, Wu CW, Tsay SH, Lee RC. Surgical resection of duodenal lymphangiectasia. *World J Gastroenterol* 2003; 9:2880-2882

Поступила в редакцию 18.02.2010 г.

Принята в печать 02.06.2010 г.