

Lymfangiomatóza – vzácné generalizované onemocnění lymfatického systému

Zdeněk Král¹, Marta Krejčí¹, Ivana Červinková², Luděk Pour¹, Martin Štork, Martin Krejčí¹, Viera Sandecká¹, Zdeněk Adam¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

²Klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

Lymfangiomatóza je vzácné onemocnění, se kterým se můžeme setkat při diferenciální diagnostice osteolytických změn skeletu nejasné etiologie. Je způsobené proliferací tkáně lymfatických cest s tvorbou lymfangiomů. Klinická manifestace je různorodá, časté bývá postižení plic a kostí, ale i dalších tkání. Následující text je věnován recentní klasifikaci neoplazií z lymfatických cest, jejich klinickým projevům a léčebným možnostem.

Klíčová slova: lymfangiomatóza.

Lymphangiomatosis – very rare disease of the lymphatic vessels

Lymphangiomatosis is rare disease, we can find this entity in differential diagnosis of osteolytic lesions of bones of unknown origin. Typical sign for lymphangiomatosis is proliferation of lymphatic tissue with production of lymphangiomas in various organs and systems. Clinical manifestation of disease is variable, involvement of lungs and bone is typical. In our article we present recent classification of lymphatic tissue neoplasias, their clinical symptoms and treatment possibilities.

Key words: lymphangiomatosis.

Úvod

Lokalizované bujení lymfatických cest, takzvaný lymfangiom, není úplně vzácné onemocnění. Při pohledu do databáze české a slovenské literatury s názvem „medvik.cz“ se po zadání termínu „lymfangiom“ v říjnu 2020 objevilo 90 záznamů. Bujení lymfatických cest přesahující jeden orgán se nazývá lymfangiomatóza, tedy podobný termín jako hemangiomatóza, jenže v tomto případě jde o proliferaci buněk lymfatických cév. Při zadání termínu „lymfangiomatóza“ do databáze české a slovenské literatury jsme našli pouze 4 publikace, které se tomuto tématu věnují (1–4). A proto považujeme za vhodné tuto vzácnou jednotku následujícím textem připomenout, přiblížit současnou klasifikaci neoplazií z lymfatických cest, klinické projevy a také léčebné možnosti. Problém generalizované hemangiomatózy jsme ve Vnitřním lékařství již popsali, s generalizovanou lymfangiomatózou jsme se na našem pracovišti setkali 1x za 30 let, a proto považujeme za vhodné na tuto jednotku upozornit, protože kvalitu života těchto nemocných zásadně zlepšit časná diagnostika a léčba. Tuto jednotku nutno zvažovat vždy při diferenciální diagnóze nejasné osteolýzy.

Klasifikace neoplazií z lymfatických cest a klinické projevy

Dříve se pro lokalizované bujení lymfatických cest používal termín lymfangiom a pro bujení lymfatických cév, přesahující jeden orgán, pak termín lymfangiomatóza. Jenže klasifikace všeho se vyvíjejí od jednoduchých směrem ke stále složitějším, a tak je tomu i s cévními anomáliemi. Odborníky na cévní anomálie sdružuje celosvětová organizace zvaná *International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)* a tato organizace postupně upravuje klasifikace cévních malformací (5–7). Podrobnosti lze najít na jejich internetové adrese <https://issva.org>. Tabulka 1 uvádí ISSVA klasifikaci lymfatických vaskulárních abnormalit z roku 2018.

Pro „*chanel typ lymphatic malformation*“ jsme nenašli akceptovaný český ekvivalent, tak v dalším textu ponecháme anglickou formu názvu. Podobně jako cévní malformace, tak se i lymfatické malformace manifestují převážně již v dětském věku, u dospělých pacientů se s nimi lékaři setkávají méně často. Mohou mít ale značně devastující důsledky pro svého nositele, jak popisují četní autoři (7–9).

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

prof. MUDr. Zdeněk Adam, CSc., adam.zdenek@fnbrno.cz

Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr: Vnitř Lék 2021; 67(e4): e9–e12

Článek přijat redakcí: 2. 12. 2020

Článek přijat po recenzích k publikaci: 28. 5. 2021