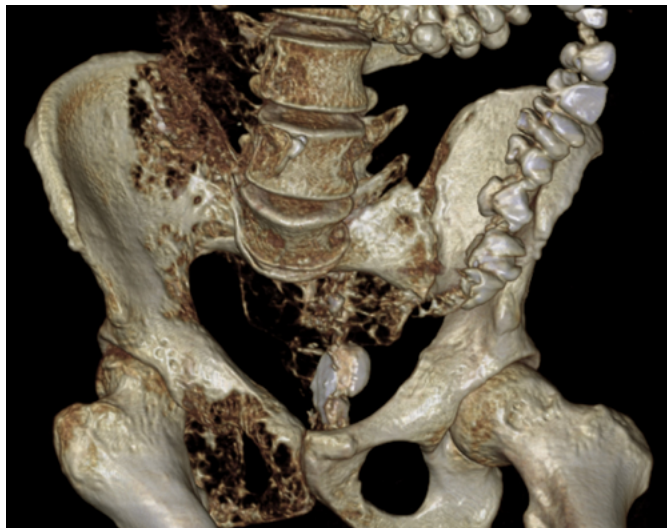


**Obr. 6.** CT pánve (3D rekonstrukce) – osteolytické změny pánve vpravo

definována. Z jedné klinické studie vyplynula doporučená průměrná hladina 5–15 ng/ml (26). Pokud mediakamentózní léčba selhává, testuje se radioterapie a chirurgie. V případě chylothoraxu drenáže, případně ligace hrudního mízovodu (*ductus thoracicus*), nebo dokonce jeho embolizace (27).

Radioterapie je další alternativa. Má potenciál stabilizovat tuto nemoc a byla přínosná u 80 % pacientů. Použita byla dávka 40–45 Gy (28–29). Ale i menší dávky 16–20 Gy mohou pomoci při zvládnutí chylothoraxu či chyloperikardia (9). Podrobně zkušenosti s lokální léčbou rozvádějí němečtí autoři (30).

## LITERATURA

1. Navrátilová Z, Štěrba J. Lymfangiomatóza skrota, břišní stěny a dolních končetin LYM-PHO. Praha: AMCA. 2012: s. 26.
2. Lukeš J, Dort V, Kohoutek V. Kostní systémová lymfangiomatóza. Československá pediatrie. 1973; 28: 417–419.
3. Krásný J, Baráková D, Chodounský Z et al. Lymfangiom orbitopalpebrální oblasti. Česká a slovenská oftalmologie. 2014; 70: 152–159.
4. Rygl M, Šnajdauf J, Pýcha K et al. Abdominální lymfangiomy v dětském věku. Rozhledy v chirurgii. 2000; 79: 609–612.
5. International Society for the Study of Vascular Anomalies: ISSVA classification for vascular anomalies (approved at the May 2018 General Assembly in Amsterdam, the Netherlands). <http://issva.org/classification> (last accessed June 2018).
6. Trenor CC, Chaudry G. Complex lymphatic anomalies. Semin Pediatr Surg 2014; 23: 186–190.
7. Blei F. Lymphangiomatosis: clinical overview. Lymphat Res Biol. 2011; 9: 185–190.
8. Adams DM, Ricci KW. Vascular Anomalies: Diagnosis of Complicated Anomalies and New Medical Treatment Options. Hematol Oncol Clin North Am 2019; 33(3): 455–470.
9. Ozeki M, Fukao T. Generalized lymphatic anomaly and Gorham-Stout disease: overview and recent insights. Adv Wound Care (New Rochelle) 2019; 8: 230–245.
10. Greene AK, Goss JA. Vascular anomalies: from a clinicohistologic to a genetic framework. Plast Reconstr Surg 2018; 141: 709e–717e.
11. Brouillard P, Boon L, Vikkula M. Genetics of lymphatic anomalies. J Clin Invest 2014; 124: 898–904.
12. Osborn AJ, Dickie P, Neilson DE et al. Activating PIK3CA alleles and lymphangiogenic phenotype of lymphatic endothelial cells isolated from lymphatic malformations. Hum Mol Genet 2015; 24: 926–938.
13. Boscolo E, Coma S, Luks VL et al. AKT hyper-phosphorylation associated with PI3K mutations in lymphatic endothelial cells from a patient with lymphatic malformation. Angiogenesis 2015; 18: 151–162.
14. Manevitz-Mendelson E, Lechner GS, Barel O et al. Somatic NRAS mutation in patient with generalized lymphatic anomaly. Angiogenesis 2018; 21: 287–298.
15. Yerganyan VV, Body JJ, De Saint Aubain N, Gebhart M. Gorham-Stout disease of the proximal fibula treated with radiotherapy and zoledronic acid. J Bone Oncol 2015; 16: 42–46.
16. Hammer F, Kenn W, Wesselmann U et al. Gorham-Stout disease – stabilization during bisphosphonate treatment. J Bone Miner Res. 2005; 20: 350–353.

**Obr. 7.** CT scan (axiální rovina) – patologická masa v pánvi, zejména vpravo s osteolytickými změnami skeletu

## Závěr

Lymfangiomatóza může nabývat různých klinických projevů a může mít mutilující a devastující účinky na lidský organismus. Pro postižené nemocné bude stále nejdůležitější systematická podpůrná léčba. Vývoj v oblasti medikamentózní léčby, inhibující vaskulární bujení, bisfosfonáty a v tomto případě sirolimus neboli rapamycin mohou alespoň částečně zpomalit proces proliferace lymfatických cév. Zásadní pro úspěch léčby je časná diagnostika a časně zahájení léčby.

17. Kato H, Ozeki M, Fukao T, Matsuo M. MR imaging findings of vertebral involvement in Gorham-Stout disease, generalized lymphatic anomaly, and kaposiform lymphangiomatosis. Jpn J Radiol 2017; 35: 606–612.
18. Kuriyama DK, McElligott SC, Glaser DW et al. Treatment of Gorham–Stout disease with zoledronic acid and interferon-alpha: a case report and literature review. J Pediatr Hematol Oncol 2010; 32: 579–584.
19. Ozeki M, Funato M, Kanda K et al. Clinical improvement of diffuse lymphangiomatosis with pegylated interferon alfa-2b therapy: case report and review of the literature. Pediatr Hematol Oncol 2007; 24: 513–524.
20. Grunewald TG, Damke L, Maschan M et al. First report of effective and feasible treatment of multifocal lymphangiomatosis (Gorham–Stout) with bevacizumab in a child. Ann Oncol 2010; 21: 1733–1734.
21. Ozeki M, Fukao T, Kondo N. Propranolol for intractable diffuse lymphangiomatosis. N Engl J Med 2011; 364: 1380–1382.
22. Hammill AM, Wentzel M, Gupta A et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. Pediatr Blood Cancer 2011; 57: 1018–1024.
23. Lackner H, Karastaneva A, Schwinger W et al. Sirolimus for the treatment of children with various complicated vascular anomalies. Eur J Pediatr 2015; 174: 1579–1584.
24. Reinglas J, Ramphal R, Bromwich M. The successful management of diffuse lymphangiomatosis using sirolimus: a case report. Laryngoscope 2011; 121: 1851–1854.
25. Adams DM, Trenor CC 3<sup>rd</sup>, Hammill AM, et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of complicated vascular anomalies. Pediatrics 2016; 137: 1–10.
26. Nadal M, Giraudeau B, Tavernier E et al. Efficacy and safety of mammalian target of rapamycin inhibitors in vascular anomalies: a systematic review. Acta Derm Venereol 2016; 96: 448–452.
27. Itkin M. Interventional treatment of pulmonary lymphatic anomalies. Tech Vasc Interv Radiol 2016; 19: 299–304.
28. Heyd R, Micke O, Surholt C et al. German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases (GCG-BD). Radiation therapy for Gorham–Stout syndrome: results of a national patterns-of-care study and literature review. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2011; 81: 179–185.
29. Dunbar SF, Rosenberg A, Mankin H, Rosenthal D, Suit HD. Gorham's massive osteolysis: the role of radiation therapy and a review of the literature. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1993; 26: 491–497.
30. Müller-Wille R, Wildgruber M, Sadick M et al. Vascular Anomalies (Part II): Interventional therapy of peripheral vascular malformations. Rofo 2018; 190: 927–937.