

Tytuł: Wrodzony zespół naczyniakowatości limfatycznej jelita cienkiego – opis przypadku. / Primary intestinal lymphangiectasia – case report.

Słowa kluczowe: jelitowa ucieczka białka tłuszczu MCT wrodzony zespół naczyniakowatości limfatycznej jelita cienkiego

Keywords: MCT protein-losing enteropathy primary intestinal lymphangiectasia

Autorzy:

Anna Rybak - [Department Gastroenterologii, Great Ormond Street Hospital, Londyn, Wielka Brytania](#)

Marek Woynarowski - [Grupa ds. badań klinicznych w populacji pediatrycznej Stowarzyszenie na Rzecz Dobrej Praktyki Badań Klinicznych w Polsce \(www.gcpl.org.pl\)](#)

Jerzy Socha - [Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”; Wydział Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego](#)

Piotr Socha - [Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka", Warszawa](#)

Streszczenie:

Wrodzony zespół naczyniakowatości limfatycznej jelita cienkiego jest to bardzo rzadka, zlokalizowana lub uogólniona choroba naczyń limfatycznych, często związana z patologią układu chłonnego w dowolnej lokalizacji w organizmie. Przedstawiamy przypadek dziewczynki z bardzo rozległej postaci tego zaburzenia, uniemożliwiającej leczenie chirurgiczne. Dieta polegająca na całkowitym zastąpieniu tłuszczów długocząsteczkowych przez tłuszczu średniocząsteczkowe jest często jedyną metodą leczenia pacjentów z wrodzonym zespołem naczyniakowatości limfatycznej jelita cienkiego.

Abstract:

Primary intestinal lymphangiectasia is a very rare condition, where local or systemic lymphatic vessels are affected. It is often related to any pathology of the lymphatic system in the human body. Here we present a case report of a patient with an extremely extended type of this disease. Dietary treatment, including replacement of long-chain fatty acids with medium-chain triglycerides, is often the only way of treatment for patients with primary intestinal lymphangiectasia.