

Tytuł: Malformacja naczyń limfatycznych płuc – opis zmian i prezentacja przebiegu klinicznego na podstawie przypadku w materiale własnym. / The pulmonary lymph vessels malformation – description of abnormalities and presentation of clinical course in own material.

Słowa kluczowe: malformacja limfatyczna niemowlęta naczynia płucne leczenie diagnostyka
Keywords: infants pulmonary vessels therapy lymphatic malformation diagnostics

Autorzy:
Grupa Ekspertów

Streszczenie:

Malformacje naczyń limfatycznych stanowi około 5% guzów łagodnych w populacji dziecięcej. W patogenezie podkreślano si uwarunkowane genetycznie zaburzenie procesu organogenezy, mechanizm obturacji naczyń wtórny do zaburzeń krążeniowych, wpływ infekcji wewnątrzmacicznych. Zmiany mogą mieć charakter lokalny lub uogólniony. Limfangiektazjom może towarzyszyć nieimmunologiczny obrzęk płodu, wysięk do jam surowiczych, obrzęki obwodowe. Malformacje mogą występować w niektórych zespołach genetycznych oraz towarzyszyć innym wrodzonym wadom rozwojowym. Malformacje limfatyczne płuc mogą manifestować się ostrym zespołem zaburzeń oddychania noworodkowi w przeszłości obarczone były niekorzystnym rokowaniem. W dobie rozwoju intensywnej terapii noworodka, rokowanie dla dzieci, które przeżyją okres niemowlęcy jest pomyślne. W dalszym przebiegu obserwowane są jednak cechy przewlekłej choroby płuc. W pracy opisano przypadek niemowlęcia z malformacją naczyń limfatycznych płuc, chłoniakiem, zespołem znamienia jaskrawego Jadassohna i mnogimi wadami rozwojowymi.

Abstract:

Lymph vessels malformation is a rare developmental disorder and it poses about 5% of benign tumors in children. In pathogenesis it has been considered as a genetic disorder of organogenesis, obstructive mechanism secondary to cardiovascular disturbances and congenital infections. Clinical symptoms may represent the local or generalized dysplasia. Lymphangiectasia may be associated with nonimmune hydrops fetalis, pleural effusions, peripheral ascites. Lymphatic malformations may be a part of multiple congenital anomalies syndromes or coexist with other congenital failures. Congenital pulmonary lymphangiectasia may be present at birth as a severe respiratory distress syndrome – a diagnosis which was associated with a high mortality rate in the past. Recent advances in intensive neonatal care changed the poor outcome and patients who remained in a good condition throughout the infancy have a good prognosis. The chronic lung disease is observed in patients during follow up. In this article the infant with congenital pulmonary lymphangiectasia, chylothorax, nevus sebaceous of Jadassohn and multiple developmental anomalies was described.